

Sous la direction de
Christine Moroni et Pauline Narme

20 cas cliniques en neuropsychologie

Enfant, adulte et personne âgée



PSYCHO SUP

Sous la direction de
Christine Moroni
et Pauline Narme

20 cas cliniques en neuropsychologie

Enfant, adulte et personne âgée

DUNOD

Illustration de couverture :
Franco Novati

5 rue Laromiguière, 75005 Paris
www.dunod.com

ISBN 978-2-10-074023-9

Liste des auteurs

Sous la direction de :

Christine Moroni — Professeur de neuropsychologie et de réhabilitation cognitive à l'université de Lille, Laboratoire PSITEC, EA 4072, psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service d'Exploration Fonctionnelle de la Vision, CHRU Lille.

Pauline Narme — Maître de conférences en neuropsychologie et psychopathologie du vieillissement à l'université Paris-Descartes, EA 4468, psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein de l'unité fonctionnelle Mémoire et Maladies Neurodégénératives (service de Neurologie) du CHU Avicenne (Bobigny).

Avec la collaboration de :

Philippe Allain — Professeur en neuropsychologie à la Faculté des Lettres, Langues et Sciences Humaines de l'université d'Angers, Laboratoire de Psychologie des Pays de la Loire – LPPL – UPRES EA 4638, psychologue spécialisé en neuropsychologie au sein du département de Neurologie, CHU d'Angers.

Caroline Baclet-Roussel — Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du centre de Gérontologie de l'Hôpital Sainte-Périne à Paris, docteur en psychologie et chargée de cours à l'université Paris-Descartes.

Serge Bakchine — Professeur de neurologie à l'université de Reims-Champagne-Ardennes, service de Neurologie, CHU de Reims, Hôpital Maison Blanche.

Imp.LSM : 22490861

Mélanie BARBAY	Neurologue, service de Neurologie, CHU d'Amiens.
Sophie BAYARD	Maître de conférences à l'université Paul Valéry-Montpellier 3, Laboratoire EPSYLON, équipe EVOLVE – EA 4556, psychologue spécialisée en neuropsychologie.
Hélène BEAUNIEUX	Professeur en neuropsychologie à l'université de Caen Basse-Normandie, INSERM, EPHE, Unité U1077.
Céline BOUDEHENT	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service d'Addictologie du CHU de Caen, membre de l'équipe de recherche U1077 EPHE, Université de Caen Basse-Normandie.
Marie DE MONTALEMBERT	Maître de conférences à l'université Paris Ouest-Nanterre La Défense, Laboratoire Cognition Humaine et Artificielle, EA 4004, psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Pavillon Marguerite Bottard.
Delphine DELLACHERIE	Maître de conférences à l'université de Lille, Laboratoire PSITEC, EA 4072, psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service de Neuropédiatrie, CHRU de Lille.
Morgane DEMEULEMEESTER	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein de la clinique Lautréamont (Loos), docteur en psychologie.
Marisa DENOS	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Pavillon Marguerite Bottard.
Anne DOE DE MAINDREVILLE	Neurologue, service de Neurologie, CHU de Reims, Hôpital Maison Blanche.
Nathalie EHRLÉ	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service de Neurologie,

Imp.LSM : 22490861

CHU de Reims, docteur en psychologie, chercheur (HDR) associée au laboratoire PSITEC, EA 4072 et chargée de cours à l'université de Lille.

Alexia FEUILLET — Psychologue spécialisée en neuropsychologie en activité libérale, chargée de cours à l'université de Lille.

Tony GARCIA — Ophtalmologue, service d'Ophtalmologie, CHU de Reims, Hôpital Maison Blanche.

Olivier GODEFROY — Professeur de neurologie à l'université de Picardie-Jules Verne, service de Neurologie, CHU d'Amiens, Laboratoire de Neurosciences Fonctionnelles FRE 3291.

Alma GUILBERT — Psychologue spécialisée en neuropsychologie, doctorante en neuropsychologie, Laboratoire PSITEC, EA 4072, université de Lille.

Cécile GUILLAUME — Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein de la consultation de mémoire, CH Dron Tourcoing, docteur en psychologie et chargée de cours à l'université de Lille.

Christophe JARRY — Maître de conférences à la Faculté des Lettres, Langues et Sciences Humaines de l'université d'Angers, Laboratoire de Psychologie des Pays de la Loire – LPPL – UPRES EA 4638, psychologue spécialisé en neuropsychologie.

Pierre KRYSTKOWIAK — Professeur de neurologie à l'université de Picardie-Jules Verne, service de Neurologie, CHU d'Amiens, Laboratoire de Neurosciences Fonctionnelles FRE 3291.

Marie LANGE — Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service de Recherche clinique du Centre François Baclesse, docteur en psychologie.

Imp.LSM : 22490861

Coralie LAZUNNEL	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service d'Addictologie du CHU de Caen, membre de l'équipe de recherche, U1077 EPHE, Université de Caen Basse-Normandie.
Justine LECUNFF	Psychologue au sein du service de Génétique clinique, CHRU de Lille.
Johan LE FEL	Psychologue spécialisé en neuropsychologie au sein du centre Henri Becquerel, docteur en psychologie.
Didier LE GALL	Professeur en neuropsychologie à la Faculté des Lettres, Langues et Sciences Humaines de l'université d'Angers, Laboratoire de Psychologie des Pays de la Loire – LPPL – UPRES EA 4638, psychologue spécialisé en neuropsychologie au sein du département de Neurologie, CHU d'Angers.
Isabelle LEGER-HARDY	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du centre Gustave Roussy.
Marie-Pierre LEMAÎTRE	Neuropédiatre, service de Neuropédiatrie, CHRU de Lille.
Didier MAILLET	Psychologue spécialisé en neuropsychologie au sein du service de neurologie, CHU Avicenne (Bobigny), membre associé au laboratoire PSITEC, EA 4072, université de Lille.
Martine ROUSSEL	Psychologue spécialisée en neuropsychologie au sein du service de Neurologie, CHU d'Amiens, docteur en psychologie, chargée de cours à l'université d'Amiens et à l'université de Lille.
Catherine THOMAS-ANTERION	Neurologue libérale, docteur en psychologie, membre associée au laboratoire EMC, EA 3082, Université de Lyon.
Jean VAUNAIZE	Neurologue libéral, Reims.

Imp.LSM : 22490861

Table des matières

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

Avant-Propos[1]

Pourquoi un ouvrage de cas cliniques en neuropsychologie ?

Toutes deux psychologues spécialisées en neuropsychologie, c'est au fil de notre expérience clinique mais surtout dans le cadre de l'exercice de l'enseignement de la neuropsychologie auprès des futurs psychologues, que nous sommes arrivées au constat de la nécessité d'un ouvrage présentant concrètement l'activité des professionnels exerçant dans ce domaine.

La neuropsychologie est une spécialité de la psychologie et, malgré ce titre, elle reste bien souvent absente des premières années du cursus de psychologie à l'échelle nationale. Il est également certain qu'il existe – de manière générale – une méconnaissance importante des pratiques en neuropsychologie. Si l'on ajoute à cela, les tentatives de réduire la fonction du psychologue spécialisé en neuropsychologie à celle d'un « technicien », expert des tests, on comprend alors que la représentation que peuvent avoir les étudiants de cette activité soit très partielle. De plus, enseigner la psychologie est un exercice délicat. La neuropsychologie n'échappe pas à la règle. S'il est possible de transmettre des connaissances théoriques concernant les grandes fonctions cognitives (des modèles existants à la manière de les évaluer en pratique) ou encore la sémiologie des pathologies, il est plus ardu de transmettre la démarche intellectuelle qui guide de manière très concrète le professionnel lors d'un entretien clinique et d'une évaluation neuropsychologique, tout comme il est complexe de transmettre un savoir être. C'est notamment en cela que la formation ne peut se restreindre à une formation théorique et que l'expérience des stages s'avère incontournable.

Il nous est alors apparu qu'une manière de répondre à ces écueils, et par là même de répondre aux demandes fréquentes des étudiants, était de proposer un support pédagogique au plus près de la réalité du terrain, c'est-à-dire en apportant des situations de cas cliniques issues d'expériences professionnelles. Cette idée a également découlé du constat de l'absence de ce type de support en neuropsychologie, alors même qu'ils existent en langue anglaise (ouvrages qui ont pu nous inspirer [1]) et que de nombreux ouvrages de cas cliniques en langue française sont régulièrement édités dans d'autres disciplines de la psychologie.

1. Par **Christine Moroni et Pauline Narme.**

Suivant cet objectif pédagogique, nous avons souhaité mettre en exergue quelques clés de la démarche du professionnel en neuropsychologie en proposant des outils didactiques (*e. g.* aides visuelles, arbres décisionnels, retour aux cadres théoriques), s'inspirant notamment d'une série d'ouvrages proposée par E. Guichart-Gomez et V. Hahn-Barma [2]. Il nous a semblé qu'il s'agissait là d'un moyen intéressant d'illustrer la démarche en pratique clinique, montrant de quelle manière les interactions entre l'intuition clinique, le recueil de données quantitatives, l'observation qualitative d'une part et les modèles théoriques d'autre part, sont au cœur de la réflexion du psychologue spécialisé en neuropsychologie.

Précautions d'utilisation

Il semble fondamental de rappeler qu'il ne s'agit pas là d'un ouvrage qui prétendrait fournir une **représentation exhaustive** des missions du psychologue spécialisé en neuropsychologie sur le terrain, celles-ci pouvant être particulièrement riches et variées (*cf.* Introduction paragraphe 1), en fonction du contexte institutionnel, de la population auprès de laquelle il exerce, du rôle principal de son intervention (*e. g.* contribution diagnostique, aspects légaux et expertise, réhabilitation/stimulation cognitive). Bien que nous ayons pris le parti d'illustrer ici principalement la contribution diagnostique de l'évaluation cognitive, les différents cas cliniques choisis rendent compte de la richesse des champs d'applications.

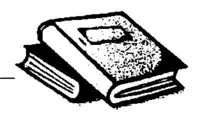
Cet ouvrage s'adresse en premier lieu aux étudiants en psychologie souhaitant découvrir cette spécialité afin de choisir/confirmer une orientation professionnelle ainsi qu'aux étudiants suivant déjà un parcours spécialisé dans ce domaine. L'idée première était de proposer à « l'apprenti psychologue » spécialisé en neuropsychologie un guide pratique lui permettant de l'aider dans la construction d'une démarche/méthodologie/réflexion aboutissant à la formulation d'hypothèses pertinentes face à une situation donnée. Il est évident qu'il s'agit là d'un outil de travail qui ne saurait remplacer une formation théorique conséquente, ni se substituer à la formation clinique sur le terrain encadrée par des neuropsychologues cliniciens expérimentés.

L'introduction rappelle les grands principes de l'évaluation neuropsychologique à savoir quels sont ses objectifs cliniques, quels sont ses outils (la psychométrie, l'entretien clinique et l'observation), quelle en est la démarche en pratique, en rappelant que l'ensemble de cette activité est encadrée par des principes éthiques et déontologiques. Cette introduction se veut être une présentation générale des fondamentaux

Imp.LSM : 22490861

de l'évaluation neuropsychologique permettant une lecture avisée des cas cliniques, mais il ne s'agit pas là, à nouveau, de proposer une discussion exhaustive de ces différents aspects qui sont déjà décrits en détail dans d'autres ouvrages de renommée [3-4]. Dans les deux parties du livre, nous avons rassemblé vingt cas cliniques en neuropsychologie, issus de l'expérience de nombreux psychologues spécialisés. Nous leur avons demandé de choisir des cas ayant marqué leur expérience, de par les questionnements qui en ont découlé, la rareté et/ou la complexité des histoires de vie, des présentations cliniques, des tests utilisés et/ou de la pathologie présentée. De ce fait, ces cas cliniques peuvent sembler particulièrement singuliers et peu représentatifs d'une pratique clinique « quotidienne ». Néanmoins, il nous est apparu qu'ils illustraient parfaitement la démarche intellectuelle mais aussi le questionnement perpétuel du professionnel, autant qu'ils illustraient le caractère unique du fonctionnement humain. Nous espérons que ces cas cliniques contribueront à illustrer en quoi le psychologue spécialisé en neuropsychologie est avant tout un psychologue clinicien pour qui le test est, certes, un outil au service d'une démarche et d'une réflexion théorico-clinique (*cf.* introduction paragraphes 2 et 3) mais qu'il est loin d'en être le seul, illustrant par là même que la neuropsychologie ne peut se définir comme une pratique restreinte à la passation de tests qui considéreraient la personne comme une suite de scores.

Bibliographie



[1] CAMPBELL R. (1992). *Mental Lives: Case Studies in Cognition*. Oxford : Blackwell Publishers.

[2] HAHN-BARMA V., GUICHART-GOMEZ E. (2007). *Manuel de neuropsychologie clinique des démences*. Tome I : *Troubles mnésiques inauguraux*. Paris : Éditions médicales.

[3] SERON X., VAN DER LINDEN M. (2013). *Traité de neuropsychologie clinique de l'adulte*. Tome I : *Évaluation*. 2e éd. Paris : De Boeck-Solal.

[4] THOMAS-ANTÉRION C., BARBEAU E. (2011). *Neuropsychologie en pratique(s)*. Marseille : Solal.

Introduction[1]

1. Par Christine Moroni et Pauline Narme.

1. Objectifs cliniques de l'évaluation neuropsychologique

La neuropsychologie est une discipline de la psychologie dont l'objet est l'étude des liens entre le fonctionnement du cerveau et le comportement [1]. Il s'agit plus précisément d'étudier le fonctionnement (dans la mesure où elle s'appuie également sur l'étude du sujet sain) et/ou les dysfonctionnements cognitifs, émotionnels et comportementaux (*a*) faisant suite à une lésion cérébrale, (*b*) apparaissant dans un contexte développemental ou (*c*) dans le cadre d'une pathologie donnée qui engendre directement ou indirectement des dysfonctionnements cérébraux.

Les objectifs d'une évaluation neuropsychologique peuvent être divers [2-3]. Nous aborderons ici principalement les situations dans lesquelles l'évaluation s'inscrit dans une démarche clinique.

L'objectif premier est souvent celui de la contribution diagnostique. Il s'agit de confirmer ou infirmer la suspicion de trouble(s) cognitif(s), une plainte du patient et/ou de son entourage personnel et/ou scolaire et/ou professionnel. L'établissement d'un profil cognitif, c'est-à-dire l'identification, à la fois, des fonctions cognitives altérées mais également des fonctions préservées, permettra alors de préciser l'étiologie sous-jacente (que ce soit chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte ; par exemple, *cf.* chapitres 2, 8 et 9), de distinguer un trouble d'origine neurologique ou d'origine fonctionnelle (les symptômes psychologiques voire psychiatriques pouvant participer à l'apparition ou à l'aggravation de troubles cognitifs ; *cf.* chapitre 14), ou encore d'enrichir la discussion du diagnostic différentiel (*cf.* chapitre 10). Cette contribution diagnostique se fera grâce au concours de l'examen clinique (*e. g.* neurologique), des examens paramédicaux tels que les examens biologiques, les imageries cérébrales structurales et/ou fonctionnelles, et les examens éventuels d'autres professionnels (consultation psychiatrique, orthophonique, ergothérapique, etc.), le bilan neuropsychologique ne pouvant contribuer seul au diagnostic. D'ailleurs, dans bien des cas, une seconde évaluation neuropsychologique, réalisée au terme d'un suivi plus ou moins long, sera nécessaire pour venir étayer une hypothèse diagnostique, ou permettra parfois même de la réorienter (*e. g. cf.* chapitre 6). Le bilan de suivi pourra par exemple mettre en évidence la stabilité du profil, écartant alors l'hypothèse d'une étiologie neurodégénérative, ou encore

montrer la normalisation des performances statuant au contraire en faveur d'une étiologie fonctionnelle.

Plus généralement, le bilan neuropsychologique peut avoir pour but de statuer sur la présence et l'étendue des conséquences cognitives, émotionnelles et éventuellement comportementales d'une pathologie connue (*e. g.* une maladie de Parkinson, un traumatisme crânien (*cf.* chap. 1) ; un accident vasculaire cérébral (*cf.* chap. 6, 7 ou 20) ; une épilepsie (*cf.* chap. 12) ; un abus de substances telles que l'alcool (*cf.* chap. 17)). Ce type d'évaluation peut permettre d'estimer les répercussions des troubles dans la vie quotidienne, sur les plans social, familial, scolaire ou professionnel (*cf.* chap. 5, 15 ou 19) et constituer la pierre angulaire de l'orientation d'une prise en charge adaptée (*e. g.* proposer une réhabilitation cognitive et comportementale ; *cf.* chap. 17 et 18). Dans certains cas, l'évaluation des troubles et de leurs répercussions fonctionnelles s'inscrit dans une démarche particulière, celle de l'expertise médico-légale. Le neuropsychologue peut intervenir dans le cadre d'une procédure pénale ou civile, dans laquelle il lui est demandé d'évaluer de façon la plus exhaustive possible la nature et l'étendue des perturbations ainsi que leurs répercussions en termes de handicaps afin d'apprécier, par exemple, le dommage subi par le patient et d'évaluer les compensations financières ou autres auxquelles il a droit (*e. g.* aménagement de la situation scolaire ou professionnelle ; *cf.* chap. 1 et 19).

Enfin, l'évaluation peut avoir pour objectif d'établir une ligne de base pour évaluer l'impact d'une prise en charge. Des contextes spécifiques peuvent être cités, telle que l'évaluation dans un contexte d'intervention chirurgicale. Dans ces cas particuliers, il pourra s'agir d'établir une ligne de base permettant un comparatif après l'intervention, et dans certains cas de prédire le devenir suite à une intervention neurochirurgicale. Cela peut concerner, par exemple, le champ de l'évaluation de patients épileptiques (*cf.* chap. 12), de patients souffrant d'une tumeur cérébrale qui seraient candidats à une exérèse, ou de patients parkinsoniens qui s'apprêtent à bénéficier de la technique de stimulation cérébrale profonde.

Dans tous les cas, la conduite de l'évaluation neuropsychologique repose sur une démarche en plusieurs étapes consistant à :

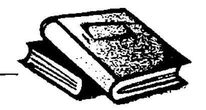
- recueillir des informations en amont du bilan (par l'intermédiaire d'un courrier – médical ou non[1] – demandant l'évaluation, de la consultation du dossier médical s'il est à la disposition du profes-

1. Une évaluation cognitive peut être sollicitée par un médecin mais pas uniquement, la demande peut provenir d'autres professionnels de la santé (orthophonistes, milieu scolaire, avocat, etc.).

sionnel) afin de comprendre (et d'expliciter si besoin) le contexte et les motifs de la demande;

- établir une relation avec le patient grâce à un entretien clinique, qui permettra également la réalisation d'une anamnèse ainsi qu'un temps d'observation et de première analyse qualitative de son fonctionnement;
- établir des hypothèses sur le fonctionnement cognitif, émotionnel et comportemental à l'issue de ces deux premières étapes, qui permettront un choix pertinent de tests explorant différentes dimensions et qui viseront à tester la ou les hypothèses émises;
- interpréter les différents éléments quantitatifs et qualitatifs recueillis tout au long du bilan;
- faire une restitution des informations.

Bibliographie



[1] EUSTACHE F., LECHEVALIER B., VIADER F. (2008). *Traité de neuropsychologie clinique. Neurosciences cognitives et cliniques de l'adulte.* Bruxelles : De Boeck.

[2] ALLAIN P., RENARD A., MOREAUD O. (2011). La neuropsychologie : définition, domaines et méthodes, acteurs et lieux d'exercice, formation. Dans C. Thomas-Antérion, E. Barbeau (Éd), *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 23-36). Marseille : Solal.

[3] DUJARDIN K., VERNY M., ROUAUD O., THOMAS-ANTÉRION C., BARBEAU E. (2011). Les indications du bilan neuropsychologique. Dans C. Thomas-Antérion, E. Barbeau (Éd), *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 39-48). Marseille : Solal.

2. Anamnèse et démarche hypothético-déductive

Bien que les étapes citées dans la partie précédente puissent varier quelque peu en fonction de l'objectif principal de l'évaluation, la démarche du ou de la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie est guidée par une logique hypothéthico-déductive qui consiste à formuler des hypothèses concernant le dysfonctionnement cognitif, émotionnel et comportemental du patient, et à les tester à partir des différents outils à sa disposition.

Dans certains cas, ces hypothèses peuvent être clairement formulées par le médecin à l'origine de la demande (*e. g.* « M. M. se plaint de troubles de la mémoire : existent-ils objectivement ? Sommes-nous dans le cadre d'une maladie d'Alzheimer débutante[1] ou dans le cadre d'un probable syndrome anxio-dépressif ? »), ou être assez logiquement orientées par le contexte (*e. g.* un patient est adressé dans le cadre du suivi d'un accident vasculaire cérébral dans un territoire cérébral donné ; un patient est adressé dans les suites d'un traumatisme crânien et se pose la question de ses possibilités de reprise d'une activité professionnelle ; etc.). Dans d'autres cas, soit parce que la demande est imprécise et/ou parce que le dossier médical n'est pas à disposition du professionnel, c'est uniquement l'entretien clinique qui permettra d'élaborer ces hypothèses.

Dans tous les cas, l'entretien clinique constitue un moment essentiel dans la conduite d'une évaluation neuropsychologique car, s'il est évidemment source d'informations primordiales à la démarche du clinicien, il est – avant toute autre chose – le moyen d'instaurer une relation de confiance avec le patient, sans laquelle aucune évaluation ne pourra être interprétable. Il est également l'occasion d'expliquer le déroulement du bilan ainsi que son intérêt qui n'est pas systématiquement exposé en amont, et par là même de s'assurer du consentement du patient. Ce dernier point est crucial (et un prérequis éthique incontournable), de manière plus générale, l'appréciation qualitative de la coopération du patient est un aspect à ne pas négliger, compte tenu de ses répercussions évidentes sur les performances aux épreuves.

Cet entretien clinique peut se dérouler en présence ou non de l'entourage du patient. Si la conduite de l'entretien du patient en présence d'un proche peut poser questions (et se discuter « au cas par cas » [4]), s'entretenir avec l'entourage est parfois tout aussi important. Bien que cela ne soit pas toujours possible, il s'avère souvent très informatif de pouvoir confronter les éléments recueillis auprès du patient avec ceux de la famille, ainsi que de pouvoir écouter leur plainte qui peut également apporter des informations importantes (*e. g.* les modifications comportementales sont généralement signalées par l'entourage et non par le patient lui-même) et ce, *a fortiori*, si le patient n'a pas conscience de ses troubles. Toutefois, il faut garder un regard critique sur les propos rapportés par la famille et les analyser avec du recul. Des conflits familiaux peuvent

1. Il est important de ne pas oublier que le diagnostic de maladie d'Alzheimer est un diagnostic médical que nous, psychologues, nous ne pouvons poser. Il nous revient d'objectiver des troubles cognitifs en faveur de ce diagnostic médical et/ou de proposer un diagnostic cognitif ou psychologique.

parfois se jouer au détriment du patient comme par exemple, dans le cas de Mme G. Cette patiente âgée de 76 ans est vue en consultation mémoire à la demande d'une de ses filles. Celle-ci décrit, chez sa maman, d'importantes difficultés mnésiques et comportementales. Toutefois, les performances cognitives de Mme G. au bilan neuropsychologique sont tout à fait normales compte tenu de son âge et de son niveau d'étude. Ces conclusions ont été remises en question par la fille de Mme G. Suite à la seconde consultation avec le neurologue, il s'est avéré que Mme G avait déjà réalisé un grand nombre d'évaluations neuropsychologiques car sa fille souhait fortement la placer en institution et souhaitait qu'un diagnostic de maladie d'Alzheimer soit posé, d'où un nomadisme auprès de plusieurs consultations mémoire. Ce cas de figure est excessivement rare mais montre bien qu'il est indispensable d'appréhender le patient dans sa globalité et sans *a priori* d'où l'importance d'une méthodologie rigoureuse fondée sur une démarche hypothético-déductive.

L'exercice de l'entretien clinique est probablement le plus difficile à appréhender pour les étudiants lors de leurs stages en neuropsychologie, redoutant à leurs débuts de ne pas être capables d'adopter/maintenir une position d'écoute bienveillante et exprimant fréquemment une certaine crainte à l'idée « de ne pas savoir quelles questions poser ». Nous proposons dans l'encadré 1, quelques exemples de questions permettant de recueillir des informations des différents domaines devant être explorés afin de mieux comprendre le contexte d'évaluation et aider à la formulation d'hypothèses. Il est évident qu'il s'agit là d'un support de réflexion et non pas d'un guide à suivre à la lettre, ni même d'un panel de possibilités qui se voudrait exhaustif (pour informations complémentaires et détaillées, voir [4, 5]). De manière générale, l'entretien clinique doit permettre d'obtenir des renseignements afin de mieux se représenter :

- qui est la personne que nous rencontrons, quelle est son histoire de vie ;
- l'histoire de sa maladie ;
- son vécu psycho-affectif.

Enfin, il s'avère déjà une étape importante pour évaluer qualitativement différents aspects du fonctionnement du patient.

2.1 Qui est la personne ? Quelle est son histoire de vie ?

Le recueil des informations biographiques (*e. g.* âge/date/lieu de naissance, langue maternelle, lieu et mode de vie, parcours scolaire et/ou professionnel, occupations et loisirs, relations familiales, sociales,

cf. encadré 1) est un moyen intéressant d'instaurer une relation avec le patient et de s'intéresser à son histoire de vie, tout en permettant déjà d'orienter quelque peu l'évaluation (*cf.* paragraphe 4 de ce chapitre). Ces différentes informations peuvent permettre à la fois de se représenter qui est la personne que nous rencontrons, d'estimer son niveau de fonctionnement antérieur (*i. e.* avant le début des difficultés), de pouvoir comprendre la façon dont la personne et/ou son entourage vivent les troubles ainsi que d'avoir une représentation de leurs répercussions sur les relations familiales, sociales... Il apparaît également que ces informations vont pouvoir donner des indications sur le choix ultérieur des tests puisque le professionnel ne choisira pas les mêmes épreuves qu'il s'agisse par exemple d'un jeune adulte ou d'une personne âgée, d'une personne ayant un niveau d'éducation élevé et un emploi à haute responsabilité versus d'une personne n'ayant aucun diplôme. Enfin, ces premières questions peuvent déjà fournir une idée de certains troubles cognitifs, si le patient n'est pas en mesure de répondre ou que l'accompagnant indique que les réponses fournies sont imprécises. Nous reviendrons sur ce point ultérieurement.

2.2 Quelle est l'histoire de la maladie ?

Afin de tenter de reconstituer le contexte dans lequel s'inscrit la demande d'évaluation neuropsychologique, il est possible de questionner directement le patient sur les motifs de sa première consultation avec un spécialiste (*e. g.* neurologue ; *cf.* encadré 1). Ce type de questions permet généralement d'apprécier d'emblée le degré de conscience des troubles et de comprendre si la démarche médicale a été initiée par le patient lui-même ou plutôt par un tiers. Il sera crucial de bien préciser la nature de la plainte (*e. g.* le patient et/ou son entourage évoquent-ils plutôt des troubles du langage ? de la mémoire épisodique ? des troubles de la perception ? Existe-t-il une discordance entre le discours du patient et celui de son entourage ? L'entourage rapporte-t-il des troubles du comportement ? etc.), le mode d'installation des troubles (insidieux *versus* brutal, par exemple suite à un accident de la route, à un accident vasculaire cérébral ; stabilité *versus* évolution), leur durée d'évolution ainsi que leur retentissement dans la vie quotidienne (familiale, sociale, scolaire ou professionnelle). Il est aussi nécessaire de rechercher la présence de manifestations non cognitives qui pourraient être évocatrices de troubles cognitifs (*e. g.* troubles moteurs, hallucinations, stéréotypies, etc.).

Cette anamnèse à proprement parler peut également être l'occasion de questionner le patient sur ses antécédents personnels et familiaux

qui pourraient fournir des indications pertinentes (notamment dans le cadre des pathologies neurodégénératives). Sur le plan des antécédents personnels, il pourra être intéressant de rechercher la présence de facteurs de risques, d'éventuelles co-morbidités, ou encore de vérifier la médication du fait de l'impact de certains médicaments sur le fonctionnement cognitif.

2.3 Investiguer le vécu psycho-affectif

Il est également important d'aller à la recherche d'éléments permettant de comprendre l'humeur du patient, à la fois au moment du bilan mais aussi lors de la survenue des symptômes, ou encore de s'intéresser à la présence potentielle de changements d'humeur significatifs dans l'histoire de vie (*e. g.* présence d'épisodes dépressifs anciens). S'il peut être délicat d'interroger directement l'humeur actuelle du patient, des questions peuvent être posées à l'entourage et il est important de penser également à rechercher l'ensemble des symptômes dépressifs qui ne se limite pas à la tristesse de l'humeur (*cf.* encadré 1).

Apprécier l'anxiété du patient s'avère tout aussi nécessaire. En effet, la situation d'évaluation est source d'anxiété en elle-même (plus ou moins importante en fonction du contexte social, culturel, de la personnalité), qui peut facilement s'ajouter à l'anxiété du patient face à ses troubles (*e. g.* angoisse liée à l'idée de commencer une pathologie neurodégénérative, à l'idée de ne pas pouvoir reprendre une activité professionnelle après un accident, etc.). Il est important que le psychologue spécialisé en neuropsychologie puisse « prendre la mesure » de cette anxiété, qui – elle aussi – peut influencer les capacités attentionnelles et par conséquent, l'ensemble des performances cognitives.

Encadré 1 – Exemples de questions pouvant être posées au patient lors de l'entretien

Le tableau ci-après ne résume pas les questions que le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie doit *se* poser, celles-ci étant évoquées dans le présent chapitre. Ces exemples sont fournis dans le cas d'une évaluation auprès d'un adulte (voir [3, chapitre 2] pour des pistes de conduite de l'anamnèse auprès de l'enfant).

Domaines à explorer lors de l'entretien	Exemples de questions
Histoire de vie	Quels sont vos date et lieu de naissance ? Êtes-vous marié(e) ? Avez-vous des enfants/petits-enfants ? Si oui, combien, quels sont leur nom et leur date de naissance ? Quel est votre parcours scolaire puis professionnel ? Quels sont vos loisirs ?...
Histoire de la maladie	Pouvez-vous expliquer ce qui vous a amené(e) à consulter un spécialiste puis à faire ce bilan ? Quelles sont vos difficultés au quotidien, pouvez-vous donner des exemples précis (la nature de la plainte doit être la plus documentée possible) ? Depuis combien de temps pensez-vous avoir ces difficultés ? Avez-vous l'impression que ces difficultés sont de plus en plus importantes ? Quelles répercussions ont ces difficultés dans votre quotidien/votre activité professionnelle ? (dans le cas d'un patient présentant une anosognosie, l'ensemble de ces questions pourra s'adresser à l'accompagnant)...
Antécédents et co-morbidités	Vos parents/frères/sœurs ont-ils eu/ont-ils des difficultés comme les vôtres ? Avez-vous eu déjà eu vous-même des problèmes de santé importants ? Avez-vous un suivi médical pour d'autres problèmes que ceux pour lesquels vous faites ce bilan ? Prenez-vous des médicaments actuellement ?...
Vécu psycho-affectif et recherche de manifestations évocatrices	Pensez-vous que votre moral ait changé ces derniers temps ? Vous sentez-vous triste ? Les difficultés sont-elles apparues suite à un événement important dans votre vie personnelle/professionnelle ? Avez-vous des difficultés de sommeil ? Faites-vous plus fréquemment des cauchemars ? Votre appétit a-t-il changé ces derniers temps/avez-vous perdu ou pris du poids ? Avez-vous chuté ces derniers temps ? Avez-vous des difficultés récentes pour marcher/écrire ? Vous est-il arrivé de voir/entendre des choses qui n'existent pas/que les autres ne voient/n'entendent pas (hallucinations) ?...

2.4 Observations cliniques et premières indications qualitatives du fonctionnement

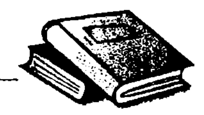
L'entretien clinique est également l'occasion de faire des observations qui fournissent bien souvent des indications qualitatives intéressantes sur le fonctionnement du patient. D'emblée, les capacités langagières peuvent être appréciées lors de la situation de conversation spontanée

qu'il s'agisse des capacités d'expression (*e. g.* le langage est-il fluent ? Le patient cherche-t-il ses mots ? Présente-t-il des difficultés d'élaboration du discours ? etc.) ou de compréhension orales (*e. g.* le patient comprend-il les questions posées ? Semble-t-il perplexe face à certains mots ?). Lorsque le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie recueille les informations biographiques, il/elle évalue également indirectement ses capacités de mémoire autobiographique (*e. g.* le patient est-il imprécis ou confus pour retracer son histoire de vie ? Est-il capable de préciser des éléments plus récents ? *cf.* encadré 1) et ses capacités d'orientation (*e. g.* pour connaître notre âge, cela suppose de savoir se situer correctement dans le temps). De la même manière, il est en mesure d'avoir une première idée sur ses capacités de mémoire épisodique en le questionnant par exemple sur ce qu'il a fait la veille, ou sur des événements récents de l'actualité.

De manière générale au cours de cette rencontre avec le patient (entretien et évaluation), l'observation apporte également beaucoup d'informations, notamment pour l'analyse des erreurs commises. En effet, bien souvent, l'analyse qualitative des performances apporte tout autant d'informations que l'analyse quantitative (*cf.* paragraphe 3). De plus, l'observation permet notamment d'apprécier les capacités attentionnelles du patient (*e. g.* est-il facilement distractible ? A-t-il des difficultés à rester concentré un long moment ?), ses réactions émotionnelles au cours des tests (*e. g.* anxiété *versus* indifférence face à l'échec ; minimisation des troubles *versus* dévalorisation malgré des performances dans la norme), ainsi que son comportement (*e. g.* est-il irritable ? apathique ? désinhibé ?).

L'ensemble des éléments recueillis au cours de cet entretien clinique, ajoutés – ou non – à la demande du médecin et aux renseignements éventuels du dossier médical, doivent aboutir à l'élaboration d'une ou plusieurs hypothèses quant au dysfonctionnement cognitif, émotionnel et comportemental du patient (*e. g.* recherche d'un syndrome dysexécutif, d'une agnosie visuelle, d'un trouble de la mémoire, ou plus explicitement recherche d'arguments en faveur d'une pathologie précise). L'évaluation neuropsychologique va s'attacher à observer les déficits associés à cette ou ces hypothèses mais également à vérifier que les capacités cognitives qui sont censées être préservées, le sont bien. Cette (ces) hypothèse(s) détermineront en partie le choix des instruments de mesure (*e. g.* tests, questionnaires) proposés lors de l'évaluation. Avant de développer plus avant la logique de ce choix, nous proposons quelques rappels psychométriques.

Bibliographie



[4] CHARNALLET A., TRAMONI E., HOMMET C. (2011). La démarche générale lors du bilan. In C. Thomas-Antérion, E. Barbeau. *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 51-62). Marseille: Solal.

[5] SERON X., VAN DER LINDEN M. (2014). L'anamnèse et l'examen neuropsychologique de base. In X. Seron, M. Van der Linden. *Traité de neuropsychologie clinique de l'adulte*. Tome I: *Évaluation* (p. 113-129). Paris: De Boeck-Solal.

[6] LUSSIER F., FLESSAS J. (2009). *Neuropsychologie de l'enfant. Troubles développementaux et de l'apprentissage*. 2e éd. (p. 31-71). Paris: Dunod.

3. Utilisation d'un test cognitif : aspects psychométriques

L'usage de tests cognitifs rassure bien souvent l'étudiant débutant en neuropsychologie car il a le sentiment de pouvoir évaluer une fonction cognitive avec une épreuve et obtenir rapidement une réponse fiable qualifiant la performance de normale ou non. Si l'on s'en tient aux définitions classiques, le test est une « épreuve [...] qui permet de décrire le comportement d'un sujet dans une situation définie avec précision (consigne du test) par référence au comportement d'un groupe défini de sujets placés dans la même situation » [7]. Ainsi, en théorie – et à condition que le test soit proposé dans les mêmes conditions que celles dans lesquelles il a été construit, validé et normalisé (*i. e.* principe de standardisation) – pour interpréter le comportement d'un sujet, il « suffirait » de procéder à une « comparaison statistique [...] permettant ainsi de classer le sujet examiné » [8]. Malheureusement (ou dirions-nous plutôt heureusement), les choses ne sont pas si simples. Bien que la construction de tests neuropsychologiques ne soit pas la mission prioritaire du psychologue spécialisé en neuropsychologie (même si cela peut arriver ; *cf.* chapitre 13), il se doit d'avoir une très bonne connaissance des principes qui régissent la conception, la validation et la normalisation d'un test cognitif. En effet, cela lui permet d'avoir un regard critique sur les forces mais aussi les limites des tests qu'il emploie, élément indispensable lui permettant de choisir les tests utilisés pour un bilan mais également de comprendre ce qu'il est en droit de conclure du test cognitif

employé. Ces principes, enseignés en psychométrie, font l'objet d'un grand nombre de publications [9 – 12], nous ne proposerons ici qu'un succinct rappel des qualités psychométriques nécessaires (*cf.* encadré 2).

Encadré 2 – Qualités psychométriques d'un test cognitif

1. **Sensibilité** : un test doit permettre de discriminer finement les individus, c'est le pouvoir classant d'un test.

2. **Fidélité** : un test doit permettre d'obtenir une notation qui ne varie pas ou très peu (a) d'une évaluation à l'autre. La fidélité d'un test est notamment définie en calculant l'erreur type de mesure (Sem) laquelle permet d'obtenir des intervalles de confiance (*i. e.* zone de score autour de la note observée) dans lesquels se trouve vraisemblablement la réelle note du sujet (*cf.* la procédure de la WAIS-III [13]). Un test est fiable si l'erreur type est faible et s'il y a une forte cohérence au cours des évaluations. Un test doit également permettre d'obtenir une notation fiable, c'est-à-dire qui ne varie pas ou très peu (b) d'un évaluateur à un autre (fidélité inter-juge). Pour cela, le degré d'entente entre les cotations de plusieurs examinateurs indépendants peut être calculé.

3. **Validité** : c'est la qualité psychométrique la plus importante. Un test est valide s'il mesure bien ce qu'il est sensé mesuré. Il existe plusieurs types de validité à obtenir pour un test :
   - *Validité de contenu* : s'assurer que les items composant le test mesurent bien la fonction ou le processus cognitif ciblé.
   - *Validité critérielle* : s'assurer que les performances obtenues à un nouvel outil corrèlent avec d'autres outils mesurant la même fonction ou processus cognitif.
   - *Validité conceptuelle* : définie par le degré auquel un test mesure le modèle théorique ciblé en s'assurant que le test créé entretient des relations significatives avec des mesures semblables et qu'il permet de discriminer des sujets de populations différentes.

De plus, le bon usage d'un test implique obligatoirement une bonne connaissance des normes disponibles. Il est donc nécessaire de connaître les caractéristiques de la population à partir de laquelle ont été élaborées les données normatives. Tout d'abord, le nombre d'individus ayant participé à l'étude est une information importante pour éviter l'usage des « normiquettes » qui, bien souvent, sont issues d'articles dont l'objectif n'était pas de normaliser et valider un test cognitif mais de constituer un groupe contrôle dans une démarche expérimentale. Prenons par exemple l'étude de Brunelin et collaborateurs [14] qui met en évidence

un trouble des capacités de mémoire de source chez les patients schizophrènes comparativement à des patients présentant un état dépressif majeur et des participants contrôles. Cet article met à la disposition du lecteur le matériel, ce qui pourrait lui permettre de reconstruire les tâches. La tentation serait alors forte pour le clinicien d'utiliser les données des participants contrôles comme « normes », ce qui serait une erreur ! Ces données obtenues à partir d'un effectif de 24 volontaires sains ne constituent en aucun cas des normes. Cet usage serait un détournement des objectifs et du travail des auteurs et ne permettrait en rien de conclure sur les performances d'un sujet auquel on aurait proposé cette épreuve. Il est indispensable de réaliser un travail de normalisation et de validation des épreuves avant de pouvoir les utiliser en pratique clinique.

Par ailleurs, il est aussi nécessaire de connaître les critères de sélection des participants à la normalisation d'un test cognitif (*e. g.* âge, niveau d'étude, langue maternelle, consommation d'alcool, population tout-venant, etc.). Comme le soulignent Amieva, Michael et Allain [15], l'utilisation de participants strictement sélectionnés (par exemple, exclusion des petits niveaux d'études) peut conduire à des normes qui surestiment un potentiel trouble cognitif. Cette connaissance permet d'aiguiser notre interprétation clinique de la performance d'un patient. La langue maternelle des participants est également un facteur indispensable à prendre en considération dans l'utilisation d'un test. Bien souvent, nous utilisons – par défaut – un test dont les normes auprès d'une population francophone n'existent pas. Notre justification est (dans le meilleur des cas) que nous nous autorisons cet usage car le test en question n'utilise pas le langage, faisant alors l'hypothèse que la langue maternelle n'a pas d'influence sur la performance. Or l'étude de Fernandez et Marcopulos [16] montre bien que même sur une tâche n'impliquant pas directement le langage comme le Trail Making Test (TMT)[1], les données normatives aux planches A et B diffèrent selon les pays d'origine et les cultures (étude comparative auprès d'Argentins, de Belges, de Canadiens, de Chinois, de Danois, d'Italiens, de Néo-Zélandais, de Suédois, de Britanniques et d'Américains du Nord). Avant d'utiliser une épreuve, il faut également s'assurer que les normes ont été élaborées pour des participants ayant le même âge que le patient évalué. Cela peut poser problème pour les patients très âgés (au-delà de 85 ou 90 ans), la normalisation d'une grande partie des tests neuropsychologiques s'arrêtant dans le meilleur des cas à 80 ans, et ce, malgré le vieillissement de la population française.

1. TMT : épreuve exécutive qui évalue les capacités de flexibilité mentale réactive et d'alternance de deux séquences automatiques.

La normalisation auprès de participants âgés est en fait une tâche délicate car, après 80 ans, il existe une plus grande hétérogénéité cognitive [17]. En pratique, nous utilisons bien souvent des normes non adaptées, car élaborées à partir de performances de participants plus jeunes. Ce choix se justifie par le fait que nous sommes démunis pour ces populations d'âgés et très âgés mais le psychologue spécialisé en neuropsychologie doit rester conscient du risque consécutif d'augmenter l'erreur de la mesure et que son analyse doit alors être conduite avec recul et critique. Cette logique est valable pour bien d'autres variables que l'âge (la langue maternelle comme exposé précédemment, le nombre insuffisant de sujets ayant participé à la normalisation, etc.).

Comme nous le rappellent les définitions de Pichot et Reuchlin [7, 8], l'analyse des performances d'un patient repose sur une comparaison entre ses performances et celles d'un groupe de référence. Le plus fréquemment, cette comparaison se fait à l'aide de centiles ou d'une note Z et permet de définir si la performance du patient se situe dans les normes ou non. Un dogme de l'évaluation cognitive est d'utiliser comme « seuil de la normalité » le 5e centile ou une note Z d'une valeur de – 1,65 ou – 2. Il est parfois utile de rappeler que l'établissement de normes en centiles ou en note Z ne se fait pas selon le bon vouloir du concepteur du test mais dépend de la distribution des performances obtenues par les participants du groupe de référence. Lorsque ces performances se distribuent selon une loi normale (courbe en cloche ; *cf.* [15]), alors l'indicateur central est la moyenne des performances du groupe et l'indicateur de dispersion l'écart-type des performances de ce groupe. Il est alors calculé une note Z selon la formule suivante :

$$\text{Note Z} = \frac{\textit{(note du sujet} - \textit{moyenne du groupe de référence)}}{\textit{écart type du groupe de référence}}$$

Si la valeur de cette note Z est inférieure à – 1,65 alors la performance est jugée comme étant déficitaire. Ce seuil de – 1,65 est parfois discuté au profit d'une valeur de – 2. Une question récurrente des étudiantes est : pourquoi, et quand, doit-on choisir – 2 plutôt que – 1,65 ? La réponse dépend de la question que l'on se pose. Lorsque la distribution des performances du groupe de référence suit une loi normale, cela signifie que la distribution des performances du groupe de référence est symétrique autour de la moyenne et que les effectifs pour chaque score autour de cette moyenne diminuent en allant vers les scores plus extrêmes. Un score est jugé comme anormal s'il n'a qu'une probabilité de 5 % d'être observé dans la population de référence. Dans le cas d'une loi normale

bilatérale (envisageant les probabilités associées aux scores des deux côtés de la moyenne : au-dessus et en dessous de la moyenne), il existe une probabilité de 5 % d'observer des scores que se situent en dehors de l'intervalle – 2 écarts-types à + 2 écarts-types. Cette configuration permet donc de définir si un score observé se situe à l'intérieur ou à l'extérieur d'un intervalle de performances considérées comme normales. Mais s'il se situe à l'extérieur, il peut être dans une frange très déficitaire (< – 2 écarts-types) ou dans une frange très supérieure (> + 2 écarts-types). Si à présent, on souhaite répondre à la question, le score est-il déficitaire (et non pas anormal), c'est-à-dire se trouve-t-il dans la frange inférieure par rapport à la population ? Il est utile alors de considérer une courbe suivant une loi normale unilatérale, c'est-à-dire de ne considérer que la partie gauche de la courbe en cloche (partie représentant les scores les plus faibles). La probabilité de 5 % d'observer un score correspond cette fois à une note Z dont la valeur est – 1,65.

Si la distribution des performances du groupe de référence ne suit pas une loi normale et que, par exemple, pour un test dont le score maximum serait de 20, on observe les scores 17, 18, 19 et 20 pour la majorité des participants, alors la distribution des performances pencherait d'un même côté de l'échelle de cotation constituant ce que l'on appelle un effet plafond. Dans ce cas, l'indicateur central n'est plus la moyenne mais la médiane, et l'indicateur de dispersion est l'intervalle interquartile. Pour ce type d'épreuve, les normes sont alors établies à l'aide d'une stratification en centiles. Une performance est considérée comme déficitaire si elle est inférieure ou égale au 5e centile. La question déficitaire *versus* anormale d'une performance ne se pose plus car la distribution des performances n'est pas symétrique autour de la moyenne, mais classée par ordre croissant. En neuropsychologie, il est plus fréquent d'avoir des tests avec une normalisation en centile qu'en note Z car il existe des effets plafonds chez les participants contrôles pour beaucoup des épreuves utilisées (surtout lorsque la mesure est réalisée en nombre de bonnes réponses).

Ainsi, lorsque le clinicien utilise un test, il se doit de connaître l'allure de la distribution des performances obtenues par les participants contrôles : est-ce une distribution normale ou pas ? En effet, l'emploi de la note Z à une épreuve dont la distribution de performances du groupe de référence ne suit pas une loi normale conduit à des erreurs, car la valeur de – 1,65 n'est plus associée à une probabilité d'observation égale à 5 %. Il existe alors des risques de sur- ou de sous-estimer une performance. Par exemple, dans les normes du TMT proposées par Tombaugh [18], il est rapporté à titre indicatif les moyennes et écarts-types pour chaque

Imp.LSM : 22490861

groupe d'âge ainsi que la forme de la distribution des performances (*skewness, kurtosis*) montrant que ces performances ne suivent pas une loi normale. Les normes sont proposées plus loin dans l'article selon une procédure en centile, ce sont ces normes qui doivent être utilisées pour évaluer une performance et non pas les moyennes et écarts-types. Fréquemment aussi, les normes de certains tests neuropsychologiques ne proposent pas le 5e centile mais uniquement le 10e comme cela est d'ailleurs le cas pour les normes du TMT proposées par Tombaugh [18]. Dans ces cas-là, c'est le 10e centile qui est utilisé pour établir que la performance est déficitaire, mais le clinicien doit rester conscient que la mesure obtenue à une précision moindre.

Lors de l'analyse des performances d'un patient, il ne faut pas oublier la question que l'on se pose. Faire référence à des centiles et/ou des notes Z permet uniquement de répondre à la question suivante : la performance observée est-elle normale ou non (voire déficitaire) ? Ces indicateurs ne permettent pas de définir si la performance observée est spécifique ou non d'une pathologie particulière. Pour répondre à cette question, il est nécessaire de procéder à des études de validation (la normalisation ne suffit plus) afin de définir des scores seuils en fonction de la sensibilité[1] et de la spécificité[2] d'une épreuve à une pathologie particulière ou à un groupe de pathologies. Cette procédure n'est pas couramment réalisée pour les épreuves utilisées au cours d'une évaluation cognitive. Par exemple, elle est présente dans la batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles [19] où sont proposés pour chaque sous-épreuve, des scores seuils définis en privilégiant la spécificité. Par exemple, pour le sous-test Mimes d'action, le score seuil de 8/10 possède une spécificité de 98,1 %, c'est-à-dire que 98,1 % des sujets qui obtiennent un score au-dessus de ce score seuil ne présentent pas de processus dégénératif inclus dans l'échantillon de référence (soit maladie d'Alzheimer, démence mixte, démence vasculaire, démence à corps de Lewy ou trouble cognitif léger – MCI) et donc que seuls 1,9 % des patients présentant un de ces processus dégénératifs ne sont pas détectés par ce score seuil. L'intérêt du score seuil est d'interpréter la performance d'un patient en prenant comme

1. La sensibilité d'un test est sa capacité à classer avec précision les sujets atteints d'une pathologie dans le groupe des patients. Autrement dit, c'est la probabilité qu'un sujet ayant une performance déficitaire présente réellement une pathologie donnée (cela correspond également à la quantité de « vrais positifs » permis par un score seuil).

2. La spécificité est la capacité d'un test à classer correctement les sujets sans pathologie dans le groupe des sujets sains (ou dans le groupe des sujets non atteints d'une pathologie cible). Cela correspond à la quantité de « vrais négatifs » permis par un score seuil.

référence non pas les performances d'un groupe de participants sains mais en référence à des performances obtenues par des patients ayant tous une même pathologie.

La neuropsychologie clinique s'est également développée autour de la description et de l'analyse d'étude de cas unique. Même si ce n'est pas la situation que nous rencontrons le plus souvent en pratique clinique, il est important de connaître les procédures qui permettent d'analyser de façon fiable les performances cognitives d'un cas unique. Deux ressources sont utiles dans ces situations : le site du professeur John Crawford (*http://homepages.abdn.ac.uk/j.crawford/pages/dept/*) qui met à disposition des articles scientifiques et leurs exécutables associés (programmes informatiques réalisant les traitements statistiques adéquats) et le blog du professeur George Michael (*http://npsycog.over-blog.com/*) qui, lui, est strictement consacré aux procédures et outils statistiques spécifiques aux études de cas unique.

Avant de conclure, il est important de rappeler que l'interprétation des performances cognitives d'un patient à une évaluation neuropsychologique ne repose pas que sur l'analyse quantitative des scores. Cette analyse doit coexister avec une approche qualitative des performances du patient. La performance déficitaire obtenue à une épreuve donnée ne conduit pas nécessairement à la conclusion du déficit de la fonction cognitive qu'elle mesure principalement. En effet, un test n'évalue que très rarement une seule et unique capacité cognitive. Bien qu'un test ait été construit pour évaluer une capacité cognitive donnée, il est en réalité toujours multi-déterminé, la fonction principalement évaluée n'étant pas indépendante du reste du système cognitif. Prenons un exemple, quelque peu caricatural, les épreuves de dénomination orale visent à évaluer l'accès à une étiquette lexicale. Une conclusion hâtive, face à un échec à ce type d'épreuve serait d'évoquer un trouble du langage. Avant d'émettre une telle conclusion, il est indispensable de s'assurer que la performance déficitaire observée à cette épreuve ne soit pas la conséquence d'un déficit visuel d'ordre ophtalmologique (*e. g.* la dégénérescence maculaire liée à l'âge) ou neurologique (*e. g.* une agnosie visuelle). Cette précaution est valable pour tous nos tests cognitifs. Un autre exemple est celui du TMT. Dans sa version originale [20], il est composé de deux planches : le TMTA et le TMTB. Or cette épreuve implique également des capacités d'exploration visuo-spatiale, de rapidité motrice, des connaissances générales (connaître en automatique l'alphabet) qui peuvent être à l'origine d'une performance déficitaire.

Pour s'assurer que ces autres capacités cognitives ne sont pas responsables de la performance déficitaire observée, Delis et collaborateurs [21] ont proposé, dans leur batterie exécutive, une version à cinq planches du TMT. La première planche s'assure de la préservation des capacités d'exploration visuo-spatiale, la seconde et la troisième d'une bonne automatisation des séquences numérique et alphabétique, la quatrième des capacités exécutives et la cinquième de la vitesse motrice. L'introduction dans cette épreuve classique de la neuropsychologie qu'est le TMT, de trois planches « contrôles » permet de s'assurer de l'origine exécutive ou non d'une performance déficitaire. Dans bien d'autres cas, c'est uniquement l'analyse qualitative des erreurs et l'observation qui permettront de statuer sur le processus à l'origine du déficit, l'analyse quantitative unique du score brut n'étant donc pas suffisante. La qualité de la réponse, le type de l'erreur sont également pour le clinicien une mine d'informations qui se révèlent souvent très pertinentes. Malheureusement cette analyse repose surtout sur l'expérience et l'expertise du clinicien. Pour acquérir cette expertise, il est indispensable que le clinicien soit sensibilisé très tôt à l'approche qualitative des performances pour lui permettre d'aiguiser son sens clinique grâce à son activité quotidienne.

L'ensemble de ces précautions à observer avant de choisir un test cognitif est récapitulé dans l'encadré 3.

Encadré 3 – Précautions à observer avant l'utilisation d'un test

L'usage d'un test cognitif nécessite de :

- connaître et respecter les conditions d'administration du test (standardisation) selon lesquelles il a été normalisé (consignes, temps de présentation des items, etc.);
- s'assurer de la capacité cognitive principalement testée par le test employé et identifier les autres capacités cognitives mobilisées pour réaliser le test. Ces connaissances permettent de circonscrire au mieux le trouble cognitif que l'on souhaite mettre en évidence;
- connaître les caractéristiques de la population qui a permis l'élaboration des normes associées au test employé (effectif, âge, langue maternelle);
- respecter le format des normes établies par les auteurs du test (centile vs note Z);
- utiliser les indicateurs adéquats en fonction de la question posée (centile, note Z *versus* score seuil selon la spécificité et la sensibilité d'une épreuve à une pathologie).

Un test cognitif, quel qu'il soit, a des avantages et des limites. Ce n'est pas le test qui fait le diagnostic car un test n'est qu'un outil. En ce sens, comme tout outil, il est nécessaire d'en appendre le maniement. Cet outil est au service d'une prise en compte globale du patient, basée sur un raisonnement clinique hypothético-déductif.

Bibliographie

[7] REUCHLIN M. (1997). *La Psychologie différentielle.* Nouvelle édition (1re éd. 1969). Paris : PUF.

[8] PICHOT M. (1997). *Les Tests mentaux.* Nouvelle édition (1re 1954). Paris : PUF.

[9] LEZAK M. (1983). *Neuropsychological Assessement.* Oxford : Oxford University Press (1995, 2e éd.).

[10] MITRUSHINA M.N., BOONE K.B., D'ELIA L.F. (1998). *Handbook of Normative Data for Neuropsychological Assessment.* Oxford : Oxford University Press.

[11] SPREEN O., STRAUSS E. (1991). *A Compendium of Neuropsychological Tests.* Oxford : Oxford University Press (1996, 2e éd.).

[12] LAVEAULT D., GRÉGOIRE J. (2002). *Introduction aux théories des tests : en psychologie et en sciences de l'éducation.* Bruxelles : De Boeck.

[13] WECHSLER D. (2000). *WAIS-III. Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes.* 3e éd. Paris : ECPA.

[14] BRUNELIN J., POULET E., MARSELLA S., BEDIOU B., KALLEL L., COCHET A. *et al.* (2008). Un déficit de mémoire de source spécifique chez les patients schizophrènes comparés à des volontaires sains et des patients présentant un épisode dépressif majeur. *Revue européenne de psychologie appliquée*, 58, 105-110.

[15] AMIEVA H., MICHAEL G.A., ALLAIN P. (2011). Les normes et leur utilisation. Dans C. Thomas-Antérion, E. Barbeau. *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 51-62). Marseille : Solal.

[16] FERNANDEZ A.L., MARCOPULOS B.A. (2008). A comparison of normative data for the Trail Making Test from several countries : Equivalence of norms and considerations for interpretation. *Scandinavian Journal of Psychology*, 49, 239-246.

[17] MORONI C., BAYARD S. (2009). Processus d'inhibition : Quelle est leur évolution après 50 ans ? *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 2, 121-129.

[18] TOMBAUGH T.N. (2004). Trail Making Test A and B: Normative date stratified by age and education. *Archives of Clinical Neuropsychology, 19*, 203-214.

[19] MAHIEUX F., FABRE C., GALBRUN E., DUBRULLE A., MORONI C. ET LE GROUPE DE RÉFLEXION SUR LES PRAXIES DU CMRR ÎLE-DE-FRANCE SUD (2009). Validation d'une batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles pour Consultation Mémoire. Évaluation chez 419 témoins, 127 MCI et 320 patients souffrant d'une démence. *Revue neurologique, 165*, 560-567.

[20] RETAN R.M. (1958). Validity of the Trail Making test as an indicator of organic brain damage. *Perceptual and Motor Skills, 8*, 271-276.

[21] DELIS D.C., KAPLAN E., KRAMER J.H. (2001). *Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS)*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.

4. Choix des tests

De la même façon que l'usage de tests cognitifs peut rassurer l'étudiant, la possibilité de disposer d'un «bilan standard» pourrait lui sembler un moyen optimal d'avoir une vue d'ensemble du fonctionnement cognitif. En effet, au début de leur formation, les étudiants craignent fréquemment de «passer à côté» de quelque chose d'important, ce qui les conduit à multiplier la quantité de tests proposés bien souvent au détriment de la qualité (*e. g.* que conclure de tests proposés après 2 heures de bilan chez un patient très âgé et fatigable?), mais aussi au détriment de l'écoute et de l'observation. Le choix des tests est une des composantes complexes de l'évaluation cognitive car il nécessite une très bonne connaissance des outils (*e. g.* forces, limites, normalisation, etc.) et demande d'avoir élaboré des hypothèses durant l'anamnèse, connaissances et compétences qui ne sont pas aisées à acquérir. Il est vrai que, dans ces conditions, disposer d'un bilan standard pourrait s'avérer utile. Toutefois, à nouveau, les choses ne sont pas si simples.

Rappelons tout d'abord, que proposer un «bilan standard» à toute personne rencontrée dans le cadre d'une évaluation cognitive constituerait une violation du code de déontologie des psychologues, et ce à plusieurs égards (pour une discussion détaillée sur la question, voir [22-23]). Outre cette limite – non des moindres! –, proposer un bilan standard serait un «non-sens» dans la mesure où cela signifierait que le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie ne tient compte d'aucun des (nombreux) éléments qui influencent considérablement les outils qu'il conviendrait de choisir face à une situation donnée

(situation tout aussi unique – est-il nécessaire de le rappeler ? – que chaque personne l'est). Il est évident que certains outils reviennent relativement communément lors d'un bilan neuropsychologique au regard de l'évaluation d'une fonction cognitive donnée (citons notamment l'exemple du RL/RI-16 items [24] pour l'évaluation de la mémoire épisodique verbale chez l'adulte). Nous avons en ce sens regroupé les principaux tests cités dans les différents cas cliniques de cet ouvrage dans le but de dresser un bref panorama d'outils disponibles pour l'évaluation de chacune des grandes fonctions (*cf.* encadré 4). Il ne s'agit en rien d'une liste exhaustive (certaines épreuves pourtant couramment utilisées ne figurent pas dans cet encart), l'objectif n'étant pas de présenter une revue des tests neuropsychologiques (nous renvoyons pour cela le lecteur à différents ouvrages déjà existants [25-26]) mais bien d'illustrer la réflexion qui guide l'ensemble de la démarche du professionnel.

Encadré 4 – Principaux tests utilisés dans les cas cliniques du présent ouvrage en fonction des différentes fonctions cognitives

Domaine cognitif évalué	Tests
Fonctionnement global	• Mini-Mental State Examination (MMSE) • Échelle de démence de MATTIS • Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants/adultes (WISC/WAIS) • Progressive matrices 38 ou 47 de Raven • Batterie d'évaluation GRECOGVASC • Batterie d'efficience cognitive (BEC 96, Signoret)
Langage	• Protocole Montréal-Toulouse (MT86) • Test de compréhension du Token Test • Tests de dénomination orale (DO80 ; BARD) • Fluences verbales
Praxies visuo-constructives Praxies gestuelles	• Copie de la figure de Rey • Copies de dessins de la BEC-96 • Batterie brève d'évaluation des praxies (BREP)
Gnosies et perception visuo-spatiale	• Batterie d'évaluation de la négligence (BEN) • Protocole d'évaluation des gnosies visuelles de Montréal-Toulouse (PEGV) • Visual Object and Space Perception Battery (VOSP) • Birmingham Object Recognition Battery (BORB)

☞

☞

Domaine cognitif évalué	Tests
Mémoire (batteries d'évaluation) Mémoire de travail Mémoire épisodique verbale Mémoire épisodique visuelle	• Échelle clinique de mémoire de Wechsler pour enfants/adultes • Rivermead Behavioural Memory Test • Empan de chiffres et de localisations • RL/RI-16 items,/RI-48 • California Verbal Learning Test (CLVT) • RLS-15 items • Épreuve des mots abstraits de Jones-Gotman • Test des Neuf Images (TNI-93) • Test des gobelets • Test des 5 dessins • D. M.S-48 • 15 dessins de Aggie
Attention	• Épreuves de barrages • Test du « d2 » • Test d'évaluation de l'attention (TAP/TEA enfants et adultes)
Fonctions exécutives	• Batterie GREFEX • Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome (BADS) • Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS) • Batterie rapide d'efficience frontale (BREF) • Test de classement de cartes du Wisconsin • Test des commissions • Fluences figurales (Ruff) • Fluences verbales • Trail Making Test • Stroop Victoria/Stroop à 3 planches, Stroop à 4 planches
Cognition sociale	• Test des faux pas sociaux • Jugements moraux et conventionnels • Reconnaissance des émotions faciales (Ekman)
Comportement	• Child Behavior Check-List (CBCL; Achenbach) • Behavior Rating Inventory of Executive Function (BRIEF) • Échelle d'IOWA des changements de personnalité • Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC)
Humeur	• Échelles de dépression (MADRS/HARD/HADS) • Échelle d'anxiété (STAI) • Échelle de dépression et d'anxiété de Beck

Le premier facteur influençant le choix des tests que nous pouvons citer est à mettre en lien avec les spécificités inhérentes au patient (*i. e.* l'âge, le niveau d'éducation). En effet, comme déjà mentionné auparavant (*cf.* paragraphe 3), les tests choisis pour situer un individu donné par rapport à une population de référence doivent être adaptés (*e. g.* en termes de niveau de complexité, en fonction des contraintes sensorielles, de la fatigabilité des sujets, etc.) et – dans la mesure du possible – disposer de normes adaptées. Il est possible d'évoquer plusieurs exemples. L'âge constitue évidemment un facteur important dans ce cadre, il est bien évident que les épreuves de mémoire qui pourraient être proposées à un enfant ne seront pas les mêmes que celles proposées à un adulte de 40 ou encore de 85 ans. Dans ce dernier cas, comme déjà souligné précédemment, il est important de rappeler que bon nombre de tests neuropsychologiques ne disposent pas de normes chez les sujets âgés et très âgés. Un autre facteur crucial est celui du niveau d'éducation. Si l'on revient à l'évaluation de la mémoire épisodique par exemple, le test bien connu du RL/RI-16 items ne s'imposerait pas d'emblée pour des patients de haut niveau d'éducation. En effet, chez ces patients, un effet plafond pouvant être observé, le professionnel pourrait orienter son choix vers un test d'un niveau de difficulté supérieure (*i. e.* le test du rappel indicé à 48 items ou le RLS-15 [27]). Au contraire, lorsque le patient a un petit niveau d'études ou n'a pas été scolarisé, le RL/RI-16 items pourrait s'avérer trop difficile et face au risque de mise en échec et de surestimation d'un dysfonctionnement cognitif, le choix d'un test tel que le TNI-93[1] [28] pourrait être plus pertinent (*cf.* chap. 9 et 13). Enfin, certaines contraintes particulières, inhérentes à un patient, pourraient également contraindre certains choix: nous pourrions citer la fatigabilité, des difficultés sensorielles particulières pouvant interférer avec la passation de certaines épreuves (*e. g.* diminution ou perte de la vue, de l'audition) ou encore la langue maternelle du sujet. Par exemple, pour un patient particulièrement âgé, présentant une diminution de son acuité visuelle et une certaine fatigabilité, chez qui nous souhaiterions évaluer les capacités d'inhibition, il pourrait être moins approprié d'utiliser la version du Stroop proposé par le GREFEX [8] plutôt que l'adaptation française du Stroop Victoria (*f*-SV [30]). En effet, la passation de cette dernière est plus rapide du fait du nombre réduit d'items, qui sont également plus facilement perceptibles (taille de police nettement plus grande).

Le choix des tests est par ailleurs guidé par la sémiologie de la pathologie suspectée (ou déjà diagnostiquée), ou de manière plus générale par

1. Ce test, également construit sur un principe similaire à celui du RL/RI-16, propose l'apprentissage de 9 dessins d'objets communs et a été normalisé auprès d'une population de petits niveaux d'études et d'une population multiculturelle.

les différentes hypothèses émises à partir des informations préalablement recueillies, notamment au cours de l'anamnèse. Un premier exemple serait le cas d'un patient ayant une lésion focale frontale (*cf.* chap. 6) ou une pathologie associée à des dysfonctionnements frontaux (*cf.* chap. 16). Dans ce cas, nous pourrions faire l'hypothèse d'une atteinte des fonctions exécutives cognitives et comportementales permettant de sélectionner des épreuves spécifiques (*e. g.* [29-31]). Ce dysfonctionnement exécutif pourra également engendrer des troubles mnésiques avec des difficultés de mise en place de stratégies d'organisation du matériel, et on pourra préférer choisir un test de mémoire épisodique ne contrôlant pas l'encodage – contrairement au RL/RI-16 items – de manière à pouvoir évaluer les aspects stratégiques/exécutifs de la mémoire (*e. g.* le RLS-15 ou le CVLT [32]). Au contraire, dans d'autres situations, nous privilégierons une épreuve de mémoire permettant de distinguer clairement l'implication des différents processus mnésiques (encodage, stockage, récupération). Par exemple, dans le cas d'un patient se plaignant de troubles de la mémoire pouvant faire évoquer un début de pathologie neurodégénérative, des épreuves de mémoire qui contrôlent l'encodage telles que le RL/RI-16 (ou le RI-48) seront privilégiées. Il pourra être aussi pertinent d'utiliser des mesures spécifiques tel que l'indice de sensibilité à l'indiçage proposé par Sarazin *et al.* [33]. Dans d'autres cas encore, nous chercherons plus généralement à répondre à la question: « Existe-t-il un trouble de mémoire épisodique ou non ? », c'est-à-dire à comparer les performances d'un patient à une population de référence aussi large que possible (*e. g.* épreuves issues de l'échelle de mémoire de Wechsler qui dispose d'un large étalonnage [34]), sans chercher nécessairement à préciser la nature du déficit. À travers ces premiers exemples, nous voyons que l'évaluation d'une même fonction cognitive (ici la mémoire épisodique) est influencée par la question que l'on se pose, question elle-même guidée par l'objectif du bilan, la demande, la plainte, ou encore les hypothèses diagnostiques posées.

Comme souligné précédemment (*cf.* paragraphe 2), l'écoute de la plainte et son investigation apportent également des éléments importants pour le choix des épreuves. En effet, face à une plainte « classique » telle que « je perds la mémoire », il conviendra de ne pas conclure trop rapidement à l'hypothèse d'un déficit de mémoire épisodique. Cette plainte peut cacher des réalités bien différentes (*e. g.* « j'oublie les mots, ce qu'ils veulent dire », « j'oublie le nom des personnes que je connais », « j'oublie des endroits que je connais bien et je me perds dans mon quartier », etc.). Dans le premier exemple, on pourrait évoquer l'hypothèse d'un trouble du langage, voire une possible atteinte sémantique que l'on souhaiterait investiguer. Cette hypothèse va alors orienter à la fois le choix des épreuves évaluant spécifiquement ces deux fonctions cognitives

(par exemple, proposer une épreuve de dénomination puis poursuivre avec des épreuves d'appariement permettant de vérifier l'intégrité du stock sémantique à l'aide de la batterie BECS-GRECO [35]; voir aussi [36] pour d'autres épreuves disponibles) mais également le choix des épreuves évaluant les autres fonctions de manière à éviter des biais (on pourrait par exemple privilégier une épreuve de mémoire épisodique visuelle plutôt que verbale afin que d'éventuels troubles du langage n'interfèrent pas avec l'évaluation des capacités de mémoire épisodique). Par ailleurs, le choix des épreuves dépendra également de l'objectif du bilan. Dans le cas particulier de l'expertise, l'objectif est – par exemple – de faire état de séquelles et de leurs répercussions fonctionnelles dans la vie quotidienne (*e. g.* suite à un accident) afin d'estimer le préjudice subi par le patient (*i. e.* la victime), à partir desquelles une indemnisation pourra être estimée (*cf.* chap. 1 et 19). Dans ce contexte, la priorité sera mise sur la sélection d'épreuves neuropsychologiques disposant de bonnes qualités psychométriques, largement étalonnées, et ayant fait l'objet de publications scientifiques avec la même population de patients, afin de réduire tant que possible les erreurs d'interprétation (et les possibles demandes de contre-expertise). Ce type d'évaluation devra aussi être la plus exhaustive possible afin de ne négliger aucune difficulté.

Si le choix des épreuves peut être déterminé, dans une certaine mesure, *a priori*, c'est-à-dire à partir de l'examen de la demande, du dossier et de l'entretien, il est certain que ce choix continue d'être influencé tout au long de l'évaluation cognitive en elle-même, au regard des difficultés rencontrées par le patient pouvant évoquer des troubles parfois non suspectés en amont. Par exemple, M. N, âgé de 85 ans est reçu en consultation mémoire pour l'évaluation d'une plainte mnésique et attentionnelle. Il ne rapporte aucune autre plainte cognitive ni motrice. Pourtant, lors de la passation du MMSE [37], M. N est en grande difficulté lors de l'écriture de la phrase, présentant une micrographie (il choisit finalement d'écrire en lettres majuscules) et écrivant les lettres éloignées les unes des autres et sans alignement horizontal. À partir de ce dernier élément, nous pouvons suspecter la présence de troubles visuo-spatiaux pour l'exploration desquels des tests spécifiques seront proposés (*e. g.* BEN [38]; subtests de la VOSP [39]). L'état de fatigue du patient, ses réactions émotionnelles face aux épreuves et/ou son comportement (*e. g.* distractibilité, coopération limitée) sont autant de facteurs pris en compte pour adapter le déroulement de l'évaluation cognitive «en temps réel» tout au long du bilan. Il est effectivement important de ne pas perdre de vue l'objectif premier du bilan et, dans le cas d'une évaluation à visée diagnostique, si le patient est conscient de ses troubles et semble en souffrance face à ses

échecs, le bilan devra être écourté ou adapté (par exemple en faisant suivre l'échec par des épreuves évaluant des fonctions davantage préservées).

Enfin, il conviendra – au-delà du choix des épreuves en elles-mêmes – d'être vigilant à l'ordre dans lequel elles seront proposées au cours du bilan. En effet, il est important de ne pas créer artificiellement des interférences pouvant modifier le niveau de difficulté de certains tests. Dans ce cas, les conditions de passation étant différentes des conditions de standardisation du test, l'interprétation quantitative (*i. e.* l'utilisation des normes) sera rendue moins fiable. Par exemple, la passation d'une épreuve de dénomination telle que la DO80 [40] pourra faciliter par la suite les capacités d'évocation lexicale catégorielle d'un patient (*i. e.* fluences verbales dans la catégorie des animaux [29]) en ayant « activé » certains concepts lors de la DO80. Au contraire, la passation de cette épreuve pourra diminuer artificiellement les performances obtenues par la suite à une épreuve de mémoire (*e. g.* RL/RI-16 items ou TNI-93 qui comportent des items d'animaux) en augmentant la possibilité de confusions (*i. e.* interférences) entre les items dénommés lors de la DO80 et ceux qui devaient effectivement être encodés/rappelés lors de l'épreuve de mémoire épisodique.

Les principaux éléments guidant le choix des tests au cours d'une évaluation neuropsychologique sont résumés dans l'encadré 5.

Encadré 5 – Éléments guidant le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie dans son choix des outils d'évaluation

Les outils proposés au cours du bilan neuropsychologique seront choisis en fonction de :

- l'âge, du niveau d'études, voire de la langue maternelle du patient (dans la mesure du possible, les tests adaptés et disposant de normes adéquates au regard de ces différentes dimensions démographiques seront privilégiés) ;
- la sémiologie de la pathologie suspectée ou diagnostiquée, des différentes hypothèses issues de l'anamnèse, de la présence d'éventuels troubles associés pouvant biaiser l'évaluation d'une ou plusieurs fonctions cognitives évaluées ;
- l'objectif de l'évaluation ;
- l'observation (e. g. la fatigue, les réactions émotionnelles du patient) et la mise en évidence de troubles « spécifiques » (e. g. une agnosie visuelle) lors de la passation d'épreuves visant à évaluer d'autres fonctions cognitives (e. g. le langage) ;
- la possibilité d'interférences entre les différents tests proposés.

Ainsi, le choix des tests est un autre élément clé du bilan neuropsychologique, qui échappe à une règle « fixe » qui pourrait s'appliquer systématiquement et de manière « préconçue » à une situation donnée. Pour guider ses choix, le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie s'appuie sur des connaissances théoriques (*e. g.* qualités des tests ; sémiologie associée à une pathologie ; analyse de la plainte) mais également sur son sens clinique pour s'adapter, tout au long du bilan, aux déficits suspectés/observés et aux réactions du patient. À nouveau, ces compétences reposeront en partie sur l'expérience et l'expertise du clinicien.

Bibliographie

[22] Thomas-Antérion C., Barbeau E. (2012). Éthique et tests neuropsychologiques. *Gériatrie, psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement, 10*, 445-452.

[23] Charnallet A., Tramoni E., Hommet C. (1997). La démarche générale lors du bilan. In C. Thomas-Antérion, E. Barbeau. *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 49-62). Marseille : Solal.

[24] Van der Linden M., Coyette F., Poitrenaud J. *et al.* (2004). L'épreuve du rappel libre/rappel indicé à 16 items (RL/RI 16). In M. Van der Linden & S. Adam (éd.). *L'évaluation des troubles de la mémoire : présentation de quatre tests de mémoire épisodique avec leur étalonnage.* Marseille : Solal.

[25] Seron X., Van der Linden M. (2014). *Traité de neuropsychologie clinique de l'adulte.* Tome I : *Évaluation.* Paris : De Boeck-Solal.

[26] Spreen O., Strauss E. (1991). *A compendium of neuropsychological tests.* Oxford : Oxford University Press (1996, 2nde éd.).

[27] Van der Linden M., le GREMEM (2004). *L'évaluation des troubles de la mémoire.* Marseille : Solal.

[28] Dessi F., Maillet D., Metivet E. *et al.* (2009). Evaluation des capacités de mémoire épisodique de sujets âgés illettrés. *Psychologie et Neuropsychiatrie du Vieillissement*, 7 (4), 287-296.

[29] Godefroy O. et le Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives (2008). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques.* Marseille : Solal.

[30] Moroni C., Bayard S. (2009). Processus d'inhibition : Quelle est leur évolution après 50 ans ? *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement, 2*, 121-129.

[31] Delis D.C., Kaplan E., Kramer J.H. (2001). *Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS)*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.

[32] Deweer B., Poitrenaud J., Kalafat M., Van der Linden M. (2007). *Test d'apprentissage et de mémoire verbale CVLT*. ECPA Éditions.

[33] Sarazin M., Berr C., De Rotrou J. *et al.* (2007). Amnestic syndrome of the medial temporal type identifies prodromal AD. A longitudinal study. *Neurology*, 69, 1859-1867.

[34] Wechsler D. (2001). *Échelle clinique de mémoire troisième édition (MEM-III)*. ECPA Éditions.

[35] Merck C., Charnallet A., Auriacombe S. (2011). La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO): validation et données normatives. *Revue de neuropsychologie*, 3, 235-255.

[36] Sellal F., Thomas-Antérion C., Hugonot-Diener L. (2015). *GREMOIRE 2. Tests et échelles des maladies neurologiques avec symptomatologie cognitive.* Paris: De Boeck-Solal.

[37] Kalafat M., Hugonot-Diener L., Poitrenaud J. (2003). Étalonnage français du MMS version GRECO. *Revue de neuropsychologie*, 13 (2), 209-236.

[38] Geren (2002). Batterie d'évaluation de la négligence. Ortho Éditions: Isbergues.

[39] Warrington E., James M. (1991). *Visual Object and Space Perception Battery (VOSP)*. Pearson Éducation.

[40] Deloche G., Metz-Lutz M.N., Kremin H. *et al.* (1990). *Test de dénomination orale de 80 images: DO 80.*

5. Compte rendu

À l'issue de l'entretien et de la passation des tests, le/la psychologue spécialisée en neuropsychologie sera amené(e) à restituer les résultats du bilan (1) au patient et/ou (2) au médecin à l'origine de la demande, par l'intermédiaire le plus souvent d'un compte rendu écrit. Ces deux étapes (restitution orale et compte rendu écrit) sont de nouveau sources de difficultés pour les étudiants en cours de formation. D'une part la restitution orale au patient en fin de bilan peut les mettre particulièrement en difficulté, ayant besoin de temps – surtout en l'absence d'expérience clinique – pour coter et interpréter les performances avant de pouvoir se faire « une impression » sur les processus potentiellement altérés et ceux préservés. Ils peuvent alors se retrouver dans une situation d'inconfort

lorsque le patient les questionne sur leurs résultats. Il convient dans ces cas-là d'expliquer au patient que l'interprétation approfondie des tests nécessite du temps et qu'une restitution lui sera faite par le médecin demandeur à qui sera transmis un compte rendu détaillé du bilan. Il est aussi possible de questionner le patient sur ses ressentis (*e. g.* « Et vous, que pensez-vous de ce que nous avons fait ensemble ? » ; « Certaines épreuves vous ont-elles semblé plus difficiles/qu'est ce qui a été le plus difficile pour vous ? »). Lorsque le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie est plus aguerri(e), il pourra préciser si les performances sont dans les normes et, le cas échéant, celles qui apparaissent plus faibles en n'oubliant pas de souligner également les capacités préservées. Il sera alors important de transmettre des informations simples et claires afin d'éviter toute confusion et incompréhension [41]. Dans certaines situations, le professionnel peut être confronté à l'issu de la consultation à une demande de restitution de la part de la famille. Il conviendra alors de s'assurer en tout premier lieu du consentement du patient lui-même quant à la révélation d'informations le concernant aux éventuels accompagnants (*cf.* premier principe du code de déontologie des psychologues[1] [42]). Il est également tout à fait possible de convoquer le patient et sa famille pour un entretien ultérieur pour réaliser dans les meilleures conditions cette restitution. Dans tous les cas, il convient de bien garder à l'esprit qu'il n'est pas du rôle du psychologue de dire si les éventuelles difficultés observées peuvent faire évoquer telle ou telle pathologie neurologique, d'autant que – rappelons-le – le bilan neuropsychologique (même à visée diagnostique) ne permettra pas seul de conclure à un diagnostic médical donné. Cette réflexion est tout aussi valable pour la rédaction du compte rendu.

Le compte rendu constitue une étape essentielle dans la réalisation du bilan neuropsychologique, bien que celle-ci puisse s'avérer également difficile et longue (surtout en début de carrière). En effet, il peut être ardu pour un étudiant en cours de formation de sélectionner les informations pertinentes de l'anamnèse, de synthétiser les résultats et de

1. Principe 1 – Respect des droits de la personne : « Le psychologue réfère son exercice aux principes édictés par les législations nationale, européenne et internationale sur le respect des droits fondamentaux des personnes, et spécialement de leur dignité, de leur liberté et de leur protection. Il s'attache à respecter l'autonomie d'autrui et en particulier ses possibilités d'information, sa liberté de jugement et de décision. Il favorise l'accès direct et libre de toute personne au psychologue de son choix. Il n'intervient qu'avec le consentement libre et éclairé des personnes concernées. Il préserve la vie privée et l'intimité des personnes en garantissant le respect du secret professionnel. Il respecte le principe fondamental que nul n'est tenu de révéler quoi que ce soit sur lui-même. »

Imp.LSM : 22490861

savoir ce qu'il est en droit d'affirmer ou non. Avant de revenir plus en détail sur ces différents points, le compte rendu doit d'emblée préciser l'identité du patient, sa date de naissance/son âge, son niveau d'éducation et la/les profession(s) exercée(s), sa latéralité manuelle, son mode de vie, la date du bilan, la personne à l'origine de cette demande ainsi que les coordonnées du psychologue ayant réalisé l'évaluation. Face à un patient dont la langue maternelle n'est pas le français, il sera également nécessaire d'indiquer des éléments permettant d'apprécier le niveau de maîtrise (actuel et passé) de la langue française (*e. g.* année d'arrivée en France, langue de la scolarisation/de l'activité professionnelle). Enfin, le niveau de coopération du patient aux épreuves pourra également être précisé d'emblée afin de pouvoir lire l'ensemble des interprétations rapportées à la lumière de la participation du sujet. Il convient ensuite de rapporter les éléments essentiels de l'anamnèse tels que la nature de la plainte (celle du patient et/ou celle rapportée par la famille), le mode et le contexte d'installation des troubles, les répercussions éventuelles dans la vie quotidienne ou encore l'état thymique (*cf.* paragraphe 2). Il arrive parfois que les informations personnelles confiées par le patient sur son histoire de vie dépassent les informations nécessaires à la compréhension de l'histoire des troubles cognitifs. Le professionnel devra prendre soin de « faire le tri » dans les informations qu'il choisit de communiquer dans son compte rendu, car celles-ci resteront à disposition dans le dossier médical et pourront être consultées par les différents acteurs de la prise en charge. Au regard du premier principe du code de déontologie déjà cité plus haut, garantir le respect du secret professionnel commence par sélectionner les éléments qui relèvent de la vie privée de celles qui seraient essentielles à la compréhension du profil cognitif. Seules ces dernières doivent figurer sur le compte rendu. En ce qui concerne les informations de la sphère privée, elles resteront dans le dossier neuropsychologique, à disposition uniquement du psychologue, à qui ces détails pourront être utiles lors d'une éventuelle consultation ultérieure.

Le compte rendu doit contenir à la fois des interprétations quantitatives et qualitatives qui ne peuvent être séparées. En ce qui concerne les interprétations quantitatives, il s'agit de rapporter l'intégralité des tests proposés, des scores bruts obtenus pour chacun et la comparaison aux normes disponibles (*cf.* paragraphe 3) permettant ainsi de situer les performances du patient par rapport à un groupe de référence (*e. g.* en termes de note Z, de percentile). Différentes versions de tests/normes existent, il est donc recommandé de préciser les références bibliographiques des versions utilisées. Ces résultats psychométriques ne peuvent être utilisés dans le cadre d'une expertise (en dehors de la situation

spécifique d'un bilan neuropsychologique réalisé avec l'objectif précis d'une expertise). Ils ne peuvent pas non plus être utilisés indépendamment de l'analyse qualitative qui les accompagne. Ces précautions d'usage peuvent être clairement explicitées dans le compte rendu. L'autre partie du compte rendu est donc dédiée à l'analyse, c'est-à-dire une synthèse rédigée explicitant les déficits observés, à la lueur d'éléments qualitatifs (*e. g.* interprétation des erreurs produites, du comportement, du profil cognitif dans sa globalité, des limites des tests utilisés). Cette synthèse peut par exemple présenter les fonctions altérées d'une part puis les fonctions préservées ou bien reprendre les éléments pertinents fonction par fonction. Si chaque professionnel jugera de la nécessité de détailler plus avant les interprétations qualitatives (en fonction du cas, de l'objectif clinique du bilan, etc.), dans tous les cas une conclusion synthétique devra mettre en exergue les éléments les plus significatifs du bilan permettant de répondre à la demande du spécialiste. Il convient de rappeler que cette conclusion fera état d'un profil cognitif et si la question posée vise un diagnostic donné, le psychologue ne pourra que statuer en termes de compatibilité du profil cognitif avec l'hypothèse formulée par le spécialiste. Au-delà du fait que le bilan ne peut permettre seul de se prononcer sur le diagnostic étiologique, il est important de garder à l'esprit également que le patient peut avoir accès à ce compte rendu s'il en fait la demande (voir [41] pour un rappel de la législation). À ce titre, il doit être exprimé avec un langage clair en bannissant au plus le jargon neuropsychologique, de manière à être compréhensible pour le patient, ainsi que pour des acteurs de la prise en charge qui ne seraient pas nécessairement experts en neuropsychologie [43].

Bibliographie

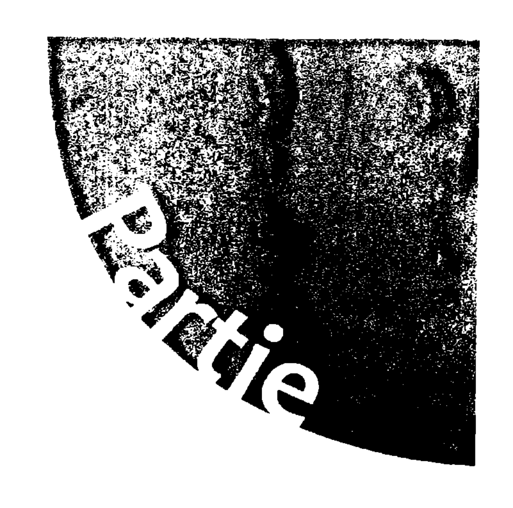


[41] Hahn-Barma V., Puel M., Moreaud O., Lebrun-Grivois C., Garnier-Carronnier S., Renard A. (2011). Compte rendu et restitution. Dans C. Thomas-Antérion, E. Barbeau. *Neuropsychologie en pratique(s)*, (p. 89-96). Marseille: Solal.

[42] Code de déontologie des psychologues (2012). Actualisation du code de déontologie des psychologues de mars 1996. www. *codededeontologiedespsychologues.fr.*

[43] Thomas-Antérion C., Barbeau E. (2012). Éthique et tests neuropsychologiques. *Gériatrie, psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement, 10*, 445-452.

Imp.LSM : 22490861



Évaluation neuropsychologique illustrée par 4 cas cliniques chez l'enfant ou l'adolescent

Imp.LSM : 22490861

1

Évaluation neuropsychologique d'une adolescente de 14 ans victime d'un traumatisme cranio-cérébral modéré à l'âge de 5 ans[1]

1. Par Sophie Bayard.

1. Introduction

Le traumatisme cranio-cérébral peut engendrer des troubles cognitifs, comportementaux et psychopathologiques susceptibles, en fonction de leur sévérité, de perturber significativement différentes dimensions de la vie quotidienne du patient (vies familiale, sociale et professionnelle, scolarité, loisirs, etc.). L'évaluation neuropsychologique dans le cadre de l'expertise médico-légale vise à évaluer de façon exhaustive la nature et l'importance de ces perturbations, ainsi que leurs conséquences en termes de handicaps. Cette évaluation permettra aux médecins experts d'apprécier le dommage subi par le patient et d'évaluer les compensations financières (ou autres) auxquelles il a droit.

Le cas pédiatrique d'une adolescente de 14 ans avec un antécédent d'un traumatisme cranio-cérébral modéré à l'âge de 5 ans est présenté. Dans ce cas d'expertise médico-légale, le médecin expert est un neurologue qui sollicite le psychologue pour avis sapiteur. Le sapiteur est une personne qualifiée dans un domaine précis et à laquelle un expert peut avoir recours pour concourir à la mission qu'il a reçue du juge.

Dans une très courte section, le contexte de l'évaluation sera décrit. Une seconde section exposera l'ensemble des informations recueillies au cours de l'entretien clinique. L'anamnèse, les antécédents, le mode de vie ainsi que les plaintes actuelles et les observations et comportements en entrevue y seront détaillés. Dans une troisième section sera présentée l'argumentation du choix des outils d'évaluation. Enfin, la description des résultats ainsi que leurs interprétations seront proposées dans deux sections indépendantes. Dans la section des résultats, le parti a été pris de ne pas insérer des notes chiffrées (par exemple, indice, score composite, note standard, rang centile) dans le texte même. Ces dernières figurent dans des tableaux. Une conclusion sera finalement proposée.

2. Contexte de l'évaluation

Léa âgée de 14 ans a effectué une évaluation neuropsychologique à la demande d'un médecin expert mandaté par un tribunal de grande instance, pour avis sapiteur neuropsychologique.

Le mandat rédigé par le neurologue expert pour l'avis sapiteur neuropsychologique avait pour objectif « d'apprécier les conséquences du

traumatisme sur les fonctions du lobe pariétal lésé (apraxie, déficit visuo-spatial, en particulier) ». Notons qu'aucune information clinique, notamment relative aux plaintes de la patiente, ne figurait dans ce mandat.

L'analyse du profil neuropsychologique a été réalisée, d'une part, à partir de l'entretien clinique et des outils administrés (tests et questionnaires) et, d'autre part, à partir de documents fournis par la mère de Léa (carnet de santé, bulletins scolaires, dossier médical).

3. Entretien clinique

3.1 Anamnèse, antécédents et mode de vie

La consultation du carnet de santé indique une histoire développementale strictement normale jusqu'à la survenue du traumatisme cranio-cérébral à l'âge de 5 ans par le fait de la bascule du timon d'une remorque (à l'époque des vacances de Pâques de la grande section de maternelle). Ceci avait entraîné un impact pariétal droit avec fracture ouverture et issue de matière cérébrale. Il existe une amnésie de quelques minutes autour de l'accident sans perte de connaissance. Elle a été opérée en urgence pour le soin de la plaie. On signalait une hémiplégie gauche et un pronostic vital considéré comme engagé. Il n'y a jamais eu de crise comitiale. La récupération motrice se serait amorcée dès le réveil. Le compte rendu de la tomodensitométrie de contrôle réalisée un mois après le traumatisme documentait un « traumatisme crânien avec impact fronto-temporal droit et plaie fronto-pariétale profonde ». Le dernier examen radiologique cérébral d'imagerie par résonance magnétique datant d'un an concluait à des « remaniements glio-encéphalomalaciques séquellaires post-traumatiques de la convexité pariéto-temporale droite en regard de la zone de crânioplastie ». Quelques mois plus tard, Léa entrait au CP. Outre cet événement, Léa ne présente aucun antécédent médical significatif compte tenu du contexte de la présente évaluation. Léa ne prend actuellement aucun traitement.

Selon les critères de la Head Injury Severity Scale [1], le niveau de sévérité du traumatisme est qualifié de modéré. La présence du déficit neurologique focal (indice de gravité) associé à la lésion intracrânienne à l'examen d'imagerie cérébrale (complication) définit ce dernier.

Sur le plan familial, Léa vit avec sa mère et le concubin de celle-ci. Léa a une demi-sœur âgée de 6 ans ainsi qu'un grand demi-frère âgé de 18 ans. Léa voit son père régulièrement lors des gardes.

Imp.LSM : 22490861

Sur le plan social, Léa est une jeune fille qui est intégrée. Elle a deux à trois amies. Elle s'occupe volontiers de sa petite sœur. Néanmoins, Léa se décrit comme une personne solitaire cherchant plus volontiers la présence de personnes soit plus jeunes ou plus âgées qu'elle. Ceci est confirmé par sa mère.

Sur le plan des loisirs, elle s'adonne énormément à la lecture de romans ainsi qu'à la rédaction de nouvelles. Léa ne pratique aucun sport en dehors de ceux proposés à l'école.

Sur le plan scolaire, Léa est actuellement scolarisée en 3e. Elle se décrit « bonne élève ». La consultation des derniers bulletins ne fait état d'aucun retard des acquisitions. Notons qu'au cours de sa scolarité primaire, suite à son traumatisme crânien, Léa a bénéficié d'une prise en charge orthophonique en classe de CE1 pour « une dyscalculie de type spatial, associée à des troubles de la représentation mentale et du raisonnement logicomathématique ».

Elle a également bénéficié d'un soutien psychologique pendant plusieurs mois au cours du CE2 pour la prise en charge d'un « état post-traumatique de type dépressif et phobique ».

3.2 Plaintes actuelles

La plainte majeure actuelle de Léa concerne la motricité et plus particulièrement des difficultés de coordination motrice en sport, notamment dans les sports qui exigent une coordination des deux mains (par exemple, échange de mains pour le dribble en basket-ball). Il lui arrive régulièrement de casser de la vaisselle. L'entourage rapporte une sous-utilisation de la main gauche.

Alors qu'elle excelle dans le domaine littéraire, des difficultés scolaires sont rapportées en chimie-physique. La moyenne pour ces deux branches est actuellement de 9/20. À ce sujet, Léa mentionne présenter de la difficulté dans la compréhension de la logique de certains énoncés de problèmes.

De l'autodépréciation, de la culpabilité et de l'anhédonie sont décrites par Léa et son entourage. Des peurs irrationnelles (par exemple, animaux, personnes ivres, hôpitaux), des cauchemars mensuels en rapport avec les circonstances de l'accident ainsi qu'une onychophagie (*i. e.* le fait de se ronger les ongles). Léa mentionne présenter de façon hebdomadaire des maux de tête, des éruptions cutanées et des étourdissements. L'investigation de ces symptômes est demeurée négative.

3.3 Observations et comportements en entrevue

Léa a été rencontrée seule, en après-midi, pour une durée d'évaluation de 3 h 30. Un entretien téléphonique a également été réalisé avec sa mère qui pour des contraintes personnelles n'a pu participer à l'entretien.

Léa est une jeune adolescente de 14 ans dont la tenue vestimentaire est assez représentative de son âge. Elle est bien constituée pour l'âge, sans dysmorphie. C'est une jeune fille plutôt timide qui entre en relation avec l'adulte et communique adéquatement. La collaboration est excellente tout au long de l'entrevue. Léa est réfléchie et se montre très autonome durant la réalisation des tâches proposées. Elle maintient l'effort de façon soutenue. Léa est très appliquée sans toutefois présenter des signes d'anxiété de performance. On ne note aucune atypie comportementale, il n'est jamais nécessaire de la recadrer pour avoir sa participation optimale.

4. Argumentation du choix des outils d'évaluation

Compte tenu du contexte pédiatrique, une évaluation intellectuelle standard est envisagée avec l'Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants – 4e édition (WISC-IV [2]). Celle-ci fournira, d'une part, une appréciation globale du fonctionnement cognitif de l'adolescente. Au vu de la localisation de la lésion pariétale droite, cette première démarche permettra, d'autre part, l'observation éventuelle de points forts et points faibles notamment dans le contraste des indices de Compréhension verbale (ICV, Similitudes, Vocabulaire et Information) et Raisonnement perceptif (IRP, Cubes, Matrices et Complètement d'images). Dans le contexte du traumatisme cranio-cérébral modéré une attention particulière sera portée aux indices de Mémoire de travail (IMT, Mémoire des chiffres, Séquence Lettres-Chiffres et Arithmétique) et de Vitesse de traitement de l'information (IVT, Codes et Barrage) particulièrement sensibles à cette condition neurologique [3].

De façon incontournable dans un tel contexte neurologique, une évaluation de la mémoire épisodique et des fonctions exécutives a été réalisée. La mémoire épisodique a été investiguée à partir des épreuves Mots couplés I, II, Reconnaissance et Histoire I, II et reconnaissance de l'Échelle de mémoire pour enfant [4]. Les pourcentages de rétention ont été calculés. Les fonctions exécutives ont été évaluées par les épreuves

suivantes : Test de classement de cartes du Wisconsin [5] – raisonnement abstrait et aptitude à adapter sa stratégie en fonction des modifications de l'environnement – le D-KEFS Colors-Word Interference Test [6] – inhibition de la réponse automatique et flexibilité mentale – l'Indice de mémoire de travail et le subtest Similitudes – abstraction verbale – de la WISC-IV. L'attention visuelle sélective a été appréciée par le test Symboles de la WISC-IV.

Afin de répondre à la spécificité du mandat (« apprécier les conséquences du traumatisme sur les fonctions du lobe pariétal lésé (apraxie, déficit visuo-spatial, en particulier) »), la sphère visuo-constructive a été appréhendée par les épreuves de la copie du test de la Figure de Rey [7] et Cubes de la WISC-IV. Le Purdue Pegboard Test [8] a été administrée en conditions uni-manuelles (droite et gauche) et bi-manuelle pour l'évaluation de la dextérité motrice fine et la coordination. Les gnosies digitales (identification, dénomination et localisation des doigts) ont été évaluées par l'épreuve Finger Localization [8]. Cette épreuve est décrite dans l'encadré 1.

Encadré 1 – Épreuve Finger Localization

Description

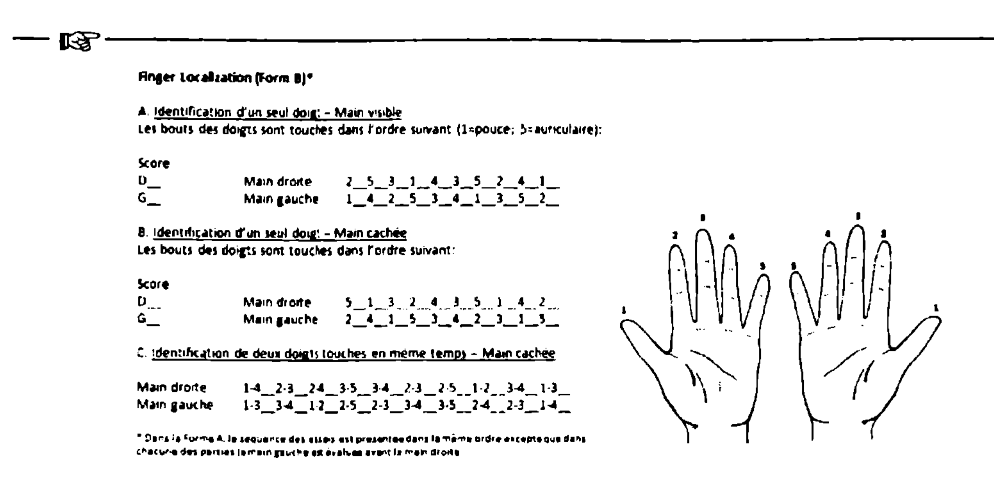
Cette épreuve test se déroule en trois parties (figure 1.1). La partie A requiert de la part du patient l'identification de ses propres doigts lorsqu'ils sont touchés par l'examinateur, la main évaluée est visible ; la partie B est similaire excepté que la main évaluée est cachée ; la partie C requiert de la part du patient l'identification d'une paire de ses propres doigts touchés simultanément par l'examinateur, la main évaluée est cachée. Le mode de réponse est laissé à la discrétion du patient. Le patient peut nommer les doigts touchés, les identifier sur le schéma à sa disposition (figure 1.1) ou énoncer leur numérotation.

Administration

Au cours des trois parties de ce test, les mains du patient sur-positionnées sur la table, paumes ouvertes vers le haut, doigts en extension légèrement écartés. Dans le contexte d'une hémiplégie spastique qui rend impossible la position, l'évaluation est restreinte à la main valide.

Temps de passation

Environ 10 minutes.



Finger Localization (Form B)*

A. Identification d'un seul doigt - Main visible
Les bouts des doigts sont touchés dans l'ordre suivant (1=pouce; 5=auriculaire):

Score
D__ Main droite 2__5__3__1__4__3__5__2__4__1__
G__ Main gauche 1__4__2__5__3__4__1__3__5__2__

B. Identification d'un seul doigt - Main cachée
Les bouts des doigts sont touchés dans l'ordre suivant:

Score
D__ Main droite 5__1__3__2__4__3__5__1__4__2__
G__ Main gauche 2__4__1__5__3__4__2__3__1__5__

C. Identification de deux doigts touchés en même temps - Main cachée

Main droite 1-4__2-3__2-4__3-5__3-4__2-3__2-5__1-2__3-4__1-3__
Main gauche 1-3__3-4__1-2__2-5__2-3__3-4__3-5__2-4__2-3__1-4__

* Dans la Forme A, la séquence des essais est présentée dans le même ordre excepté que dans chacune des parties la main gauche est évaluée avant la main droite

Figure 1.1 – *Traduction libre du protocole d'administration de l'épreuve Finger Localization*

Compte tenu des symptômes psychopathologiques de la lignée anxio-dépressive recensés au cours de l'entretien clinique et décrits dans les documents mis à disposition, les versions auto- et hétéro-évaluations (forme parent) de l'Inventaire des comportements de l'enfant (Child Behavior Check-List de Achenbach, CBCL [9]) ont été respectivement complétées par Léa et sa mère. Il s'agit d'un instrument de mesure standardisé et validé de la psychopathologie infantile-adolescente.

Enfin, l'Inventaire d'évaluation comportementale des fonctions exécutives (Rating Inventory of Executive Function, BRIEF [10]) a été rempli par la mère de Léa pour la recherche d'un syndrome dysexécutif comportemental. Notons toutefois que l'anamnèse et les comportements et observations en entrevue n'apparaissent a priori pas en faveur de la présence de ce syndrome.

5. Résultats

Les notes composites de la WISC-IV figurent dans le tableau 1.1. Léa présente un rendement intellectuel global à la *WISC-IV* strictement normal.

Tableau 1.1 – *Note composite, rang percentile et intervalle de confiance (95 %) de la WISC-IV*

	Note composite	**Rang centile**	**95 % Intervalle de confiance**
Compréhension verbale	116	86e	106 – 123
Raisonnement perceptif	86	18e	79 – 97
Mémoire de travail	100	50e	91 – 109
Vitesse de traitement	109	73e	98 – 117
Total	105	61e	97 – 110

Cependant, on note une différence très significative de 30 points entre les Indices de compréhension verbale et de raisonnement perceptif (tableau 1.2). Le premier situe Léa à un niveau supérieur à la moyenne de son groupe d'âge alors que le second la place à la limite inférieure de la normalité (moyen faible). Une seconde différence significative de 16 points existe également entre l'Indice de compréhension verbale et l'indice de mémoire de travail qui est normal. Enfin, l'Indice de raisonnement perceptif est de 23 points inférieur à l'Indice de vitesse de traitement.

Tableau 1.2 – *Différences signitifcatives des indices de la WISC-IV*

	Comparaison des différences	**Note 1**	**Note 2**	**Différence**	**Valeur critique**	**Différence significative**	**Taux observé**
Indices	ICV – IRP	ICV 116	IRP 86	30	13.48	Oui	2,5 %
	ICV – IMT	ICV 116	IMT 100	16	13.59	Oui	15 %
	ICV – IVT	ICV 116	IVT 109	7	14,68	Non	
	IRP – IMT	IRP 86	IMT 100	– 14	14,4	Non	
	IRP – IVT	IRP 86	IVT 109	– 23	15,43	Oui	9 %
	IMT – IVT	IMT 100	IVT 109	– 9	15,43	Non	

ICV : Compréhension verbale ; IRP : Raisonnement perceptif ; IMT : Mémoire de travail ; IVT : Vitesse de traitement.

Le détail des subtests de la WISC-IV dont les notes standards figurent dans le tableau 1.3 indique que les épreuves Vocabulaire et Information

sont supérieures à la moyenne. Le subtest Similitudes situe Léa dans la moyenne forte. Ces performances contrastent avec le rendement limite (entre le normal et le pathologique) observé aux subtests Matrices et Cubes qui exigent pour leur réussite, entre autres, un traitement visuo-spatial fin. L'analyse de détails dans une scène visuelle est préservée. Aucun signe d'héminégligence n'a été objectivé à l'épreuve Barrage qui est réussie normalement sur le plan du temps de réalisation et des erreurs. Les performances sont supérieures à la moyenne aux Codes. Les subtests Mémoire des Chiffres, Arithmétique et Séquence Lettres-Chiffres de la WISC-IV ont été réussis dans les limites de la normale.

Tableau 1.3 – *Notes standard et composite de la WISC-IV*

Subtest	**Note standard**
Cubes	7
Similitudes	11
Mémoire des chiffres	9
Codes	15
Vocabulaire	14
Séquence Lettres-Chiffres	11
Matrices	7
(Complètement d'Images)	(10)
(Barrages)	(8)
(Information)	(13)
(Arithmétique)	(9)

Sur le plan exécutif, les indices du Test de classement de cartes du Wisconsin (nombre de catégories complétées, abandon de la règle, pourcentages d'erreurs et d'erreurs persévératives) sont supérieurs à la moyenne. Les valeurs centiles se situent entre les 75e et > 99e rangs. Les performances (temps et erreurs) aux planches Dénomination de couleur, Lecture de mots, Inhibition et Inhibition/Flexibilité D-KEFS Colors-Word Interference Test sont supérieures à la moyenne. Les notes standards des mesures primaires se situent toutes entre 13 et 14.

Les épreuves Mots couplés I, II, Reconnaissance et Histoires I, II, Reconnaissance de l'Échelle de mémoire pour enfant sont strictement normales tout comme les calculs du pourcentage de rétention. Les notes standards des mesures se situent toutes entre 10 et 11.

La planification de la copie de la Figure de Rey est caractérisée par une approche de proche en proche sans appréhension de la structure globale du dessin. Le temps de production est pathologique (4 minutes, rang centile < 5e). Cependant, le résultat satisfaisant situe Léa dans les limites de la normale (figure 1.2).

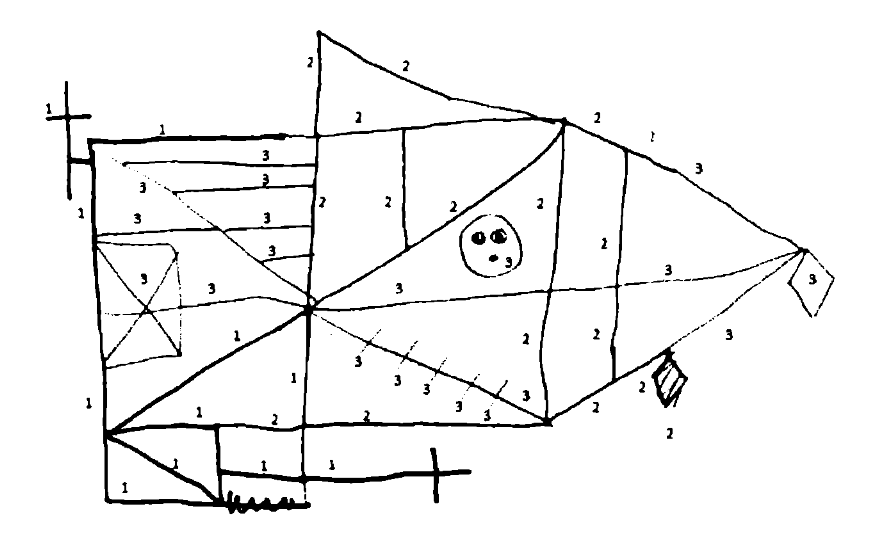


Figure 1.2 – *Copie de la Figure de Rey (la numérotation correspond aux trois principales étapes d'approche du dessin)*

Léa est droitière franche. La réalisation du Purdue Pegboard met en avant des performances dans la normale pour l'âge avec la main droite (note Z = – 0,95). La performance avec la main gauche est pathologique (note Z = – 2,8). L'écart entre les deux mains est beaucoup plus grand que celui attendu par des adolescents du groupe d'âge de Léa. La réalisation de la condition bimanuelle est pathologique (note Z = – 2,5).

Les tâches de gnosies digitales sont préservées en conditions unimanuelles droite (à vue : 10/10 ; hors champ visuel : 10/10) et gauche (à vue : 9/10 ; hors champ visuel : 8/10). Un déficit est noté en identification double hors champ visuel pour les deux mains avec toutefois un déficit plus marqué pour la main gauche (hors champ visuel : main droite = 5/10 – note Z = – 2,3 ; main gauche = 3/10 – note Z = – 4,1).

Sur les plans comportemental et psychoaffectif, les sous-échelles Anxiété/Dépression et Plaintes somatiques du CBCL atteignent le seuil pathologique (figure 1.3). Les deux profils obtenus séparément par Léa et sa mère sont globalement superposables, témoignant d'une vision assez semblable des problèmes que présente Léa.

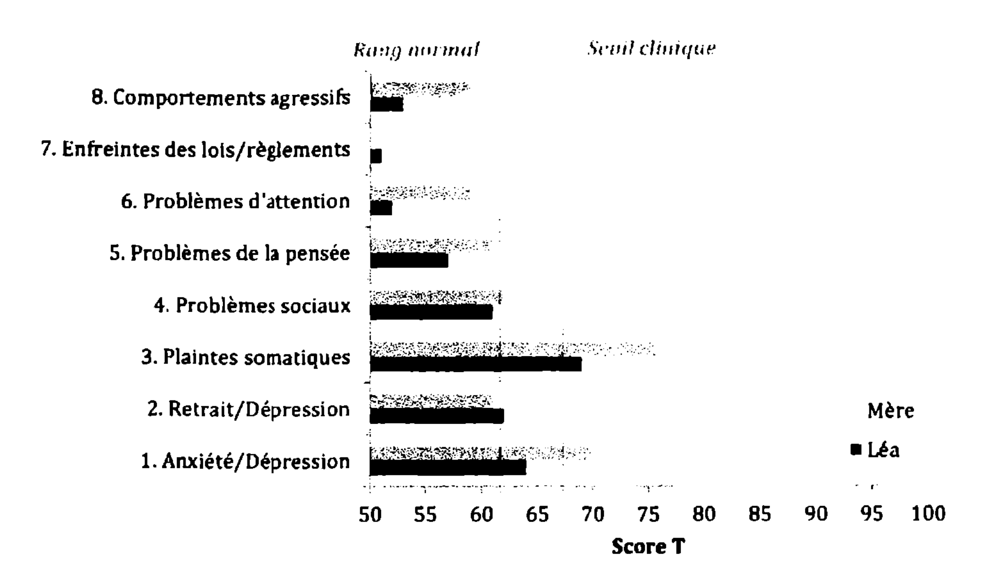


Figure 1.3 - *Inventaire des comportements de l'enfant - CBCL (auto- et hétéro-évaluation, forme parent)*

Enfin, tous les indices de l'Inventaire d'évaluation comportementale des fonctions exécutives (BRIEF) sont normaux (Inhibition, Flexibilité, Contrôle émotionnel, Initiation, Mémoire de travail, Planification/ Organisation, Organisation du matériel, Contrôle, Régulation Comportementale, Métacognition, Score exécutif global). Les valeurs centiles se situent entre les 60e et 80e rangs.

6. Interprétations

Le profil neuropsychologique de Léa est caractérisé par un rendement intellectuel normal avec néanmoins une dysharmonie hautement significative entre ses compétences verbales au détriment du rendement perceptif.

Le niveau de vocabulaire est, en effet, excellent tout comme celui des connaissances générales. Les capacités d'abstraction verbale sont satisfaisantes. Les sphères de l'expression et de la compréhension orales sont préservées. Tandis que l'analyse visuo-perceptive apparaît intègre, on note des performances limites (entre le normal et le pathologique) pour l'ensemble des tâches proposées qui exigent un traitement de nature visuo-spatiale. La sphère visuo-contructive est caractérisée par une lenteur d'exécution ainsi que par une centration sur le détail sans appréhension globale du matériel. Les performances limites dans le

Imp.LSM : 22490861

raisonnement logico-déductif sur base de matériel visuo-spatial contraste très significativement avec celui découlant d'épreuves purement verbales.

L'ensemble des processus qui caractérisent le fonctionnement en mémoire épisodique, c'est-à-dire l'encodage, la récupération et la consolidation sont normaux pour l'âge.

Sur le plan exécutif, la déduction de règles opératoires, les capacités d'inhibition et de flexibilité mentale ainsi que le fonctionnement en mémoire de travail sont intègres, voire supérieurs à la moyenne. Les capacités arithmétiques en calcul mental sont normales. Aucun élément d'héminégligence n'est relevé au niveau de l'attention visuelle sélective. Les échelles complétées par la mère de Léa ne mettent en avant aucun élément en faveur d'un syndrome dysexécutif comportemental.

On ne note pas de ralentissement généralisé dans le traitement de l'information excepté pour les tâches qui impliquent un traitement visuo-spatial.

La motricité fine est perturbée. Cette dernière est pathologiquement ralentie dans la réalisation de tâches avec contrainte de temps pour la main gauche et en coordination bi-manuelle. Le rendement est normal pour la main droite. Enfin, une agnosie digitale est objectivée pour la localisation simultanée de doigts pour les mains droite et gauche avec toutefois une performance relative encore plus nettement pathologique pour la main gauche.

Aucun tableau psychopathologique franc n'a été mis en évidence au cours de l'entretien. Néanmoins, des symptômes de la ligne anxio-dépressive sont relevés en entretien et sur les échelles comportementales. Il s'agit d'éléments d'autodépréciation, de culpabilité et d'anhédonie. Des symptômes anxieux sont également identifiés tels que des peurs irrationnelles et une onychophagie. On relève également des cauchemars mensuels en rapport avec les circonstances de l'accident ainsi que de multiples symptômes d'allure somatique (par exemple, maux de tête, éruptions cutanées, étourdissements). Le tableau clinique d'un état de stress post-traumatique n'est cependant pas complété. L'encadré 2 reprend l'ensemble des critères diagnostiques de ce syndrome [11]. Les symptômes présentés par la patiente ont été identifiés en italique.

Imp.LSM : 22490861

Encadré 2 – Critères diagnostiques de l'état de stress post-traumatique (DSM-5)

A. Le sujet a été exposé à l'un ou à plusieurs des événements suivants : mort ou menace de mort, blessures graves ou menace de blessure grave, viol ou menace de viol, de l'une ou de plusieurs des manières suivantes :

(1) Il/elle a vécu l'événement lui/elle-même.

(2) Il/elle a été témoin de ce qui est arrivé à quelqu'un d'autre.

(3) Il/elle a appris ce qui est arrivé à un parent ou à un ami proche ; dans ce cas, la mort ou la menace de mort doit avoir été violente ou accidentelle.

(4) Il/elle a été exposé de façon répétée ou intense à des éléments aversifs de l'événement (p. ex. agents de première ligne collectant des parties du corps ; policiers exposés de façon répétée à des faits impliquant des sévices à enfant) ; ne pas tenir compte des expositions à travers les médias électroniques, la télévision, des films ou des photos, sauf s'il s'agit d'expositions vécues dans un contexte professionnel.

B. Symptômes intrusifs associés à et survenus après un ou plusieurs événements traumatiques comme en témoignent l'un ou plusieurs des symptômes suivants :

(1) Souvenirs répétitifs, involontaires et intrusifs du ou des événements, spontanés ou déclenchés (N.B. : chez les enfants peut survenir un jeu répétitif exprimant des thèmes ou des aspects du traumatisme).

(2) Rêves répétitifs, associés à un sentiment de détresse, dont le contenu ou l'affect est associé à un ou à plusieurs événements. (N.B. : chez les enfants, il peut y avoir des rêves effrayants sans contenu reconnaissable.)

(3) Réactions dissociatives (par exemple, flash-back) au cours desquelles le sujet a l'impression ou agit comme si un ou plusieurs événements allaient se reproduire (les formes extrêmes de ces réactions peuvent inclure une perte complète de la conscience de l'environnement). (N.B. : Chez les enfants, des reconstructions spécifiques du traumatisme peuvent survenir dans le jeu.)

(4) Sentiment intense ou prolongé de détresse psychique lors de l'exposition à des indices internes ou externes évoquant ou ressemblant à un aspect du ou des événements en cause.

(5) Réactivité physiologique nette à des indices des événements.

C. Évitement persistant des stimuli associés au (x) traumatisme(s) survenu après le(s) traumatisme(s) comme en témoigne la présence d'au moins une des manifestations suivantes :

(1) Évite des indices internes (pensées, sentiments ou sensations physiques) qui éveillent des souvenirs du ou des traumatismes.

☞

Imp.LSM : 22490861

(2) Évite des indices externes (personnes, endroits, conversations, activités, objets, situations) qui éveillent des souvenirs du ou des traumatismes.

D. Altération négatives au niveau des cognitions et de l'humeur qui sont associées à un ou à plusieurs événements traumatiques (survenues ou aggravées après cet/ces événements traumatiques) comme en témoigne la présence d'au moins trois des manifestations suivantes. N.B. : chez les enfants, comme en témoigne la présence d'au moins deux des suivantes :

(1) Incapacité de se rappeler un aspect important du/des traumatismes (typiquement une amnésie dissociative, non due à un traumatisme cérébral, à l'alcool ou à une drogue).

(2) Attentes négatives persistantes et excessives concernant soi-même, les autres ou le monde (ex. « je suis mauvais », « on ne peut faire confiance à personne », « j'ai perdu mon âme à jamais », « mon système nerveux est détruit pour toujours » ou « le monde entier est dangereux »).

(3) Reproches erronés persistants à l'égard de soi-même ou d'autrui concernant la cause ou les conséquences du/des traumatismes.

(4) État émotionnel négatif envahissant, p. ex. angoisse, horreur, colère, culpabilité ou honte.

(5) Réduction nette de l'intérêt pour des activités importantes ou réduction de la participation à ces mêmes activités.

(6) Sentiment de détachement d'autrui ou bien de devenir étranger par rapport aux autres.

(7) Incapacité persistante d'éprouver des émotions positives (ex. incapacité à éprouver des sentiments tendres, émoussement psychique).

E. Altération de l'activation neuro-végétative et de la réactivité générale qui sont associées à l'événement/aux événements traumatiques (survenues ou aggravées après cet/ces événements traumatiques) comme en témoigne la présence d'au moins 3 des manifestations suivantes (N.B. : chez les enfants, comme en témoigne la présence d'au moins 2 des suivantes) :

(1) Irritabilité ou comportement agressif.

(2) Comportement casse-gueule ou auto-destructeur.

(3) Hypervigilance.

(4) Réaction de sursaut exagérée.

(5) Difficultés de concentration.

(6) Troubles du sommeil, ex. difficultés d'endormissement ou sommeil interrompu, ou sommeil non réparateur.

F. La perturbation (symptômes B, C, D et E) dure plus d'un mois

G. La perturbation entraîne une souffrance cliniquement significative ou une altération du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.

H. La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directs d'une substance (p. ex. un médicament ou l'alcool) ou à une affection médicale générale (p. ex. un traumatisme crânien, un coma).

Spécifier si survenue différée : si le seuil diagnostique n'est atteint qu'au bout de 6 mois (alors que certains symptômes ont pu survenir plus tôt).

En conclusion, la nature des atteintes cognitives et en motricité fine présentées actuellement par Léa à 9 ans de délai du traumatisme cranio-cérébral sont compatibles :

- avec la nature du traumatisme décrite dans le compte rendu opératoire de l'époque qui documentait un [...] traumatisme crânien avec impact fronto-temporal droit et plaie fronto-pariétale profonde [*sic*] ;
- et avec les sites lésionnels objectivés lors du dernier bilan d'imagerie cérébrale par résonance magnétique datant d'un an qui décrivait des [...] remaniements glio-encéphalomalaciques séquellaires post-traumatiques de la convexité pariéto-temporale droite en regard de la zone de crânioplastie [*sic*].

Ces atteintes concernent le traitement cognitif relatif à l'analyse visuo-spatiale, la visuo-contruction et les gnosies digitales pour la main gauche supportées toutes les trois, en partie, par les régions pariétales. Par ailleurs, les écarts de performances entre les deux mains au détriment de la main gauche en motricité fine et sur le plan des gnosies digitales témoignent d'un dysfonctionnement de l'hémisphère controlatéral, l'hémisphère droit.

Les atteintes motrices objectivées sont suffisantes pour expliquer certaines maladresses au quotidien et lors des activités sportives rapportées par Léa et son entourage.

Léa n'est actuellement pas en échec scolaire. Néanmoins, la dysharmonie existant entre l'excellent rendement verbal au détriment de certaines sphères du traitement perceptif (analyse visuo-spatiale, visuo-construction, raisonnement logico-déductif sur matériel visuo-spatial) peut tout à fait avoir conditionné son profil scolaire actuel. Ce dernier révèle une appétence certaine pour les lettres alors que les sciences (chimie, physique, mathématique) constituent une faiblesse. Ce profil

est également tout à fait cohérent avec la nature des difficultés d'apprentissage en CP-CE1.

Enfin, le tableau clinique d'allure anxio-dépressive est assez typique des séquelles psychopathologiques généralement observées dans le contexte d'un traumatisme crânien.

Bibliographie



[1] STEIN C., SPETTELL C. (1995). The Head Injury Severity Scale (HISS): A practical classification of closed-head injury. *Brain Injury*, 9, 437-444.

[2] WECHSLER D. (2006). *Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants*. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée, 4e éd.

[3] CLOSSET A., CATALE P., MARIQUE P. (2009). Neuropsychologie des traumatismes crâniens chez l'enfant. In M. Poncelet, S. Majerus, M. Van der Linden (éd.), *Traité de neuropsychologie de l'enfant* (p. 431-448). Marseille: Solal.

[4] COHEN M.J. (2001). *Échelle de mémoire pour enfants*. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée.

[5] HEATON R.K., CHELUNE G.J., TALLEY J.L., KAY G.G. et CURTIS G. (2007). *Test de classement de cartes du Wisconsin*. Éditions Hogrefe France.

[6] DELIS D.C., KRAMER E., KRAMER J.H. (2001). *Delis-Kaplan Executive Function System*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.

[7] WALLON P., MESMIN C. (2009). *Test de la Figure complexe de Rey*. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée.

[8] STRAUSS E., SHERMAN E.M.S., SPREEN O. (2006). *A Compendium of Neuropsychological Tests. Administration, Norms, and Commentary*. Oxford: University Press, 3e éd.

[9] ACHENBACH T.M. (1991). *Integrative Guide for the 1991 CBCL/4 – 18, YSR and TRF Profiles*. University of Vermont Department of Psychiatry, Burlington.

[10] GIOIA G.A., ISQUITH P.K., GUY S.C., KENWORTHY L., ROY A., FOURNET N., LEGALL D., ROULIN J.L. (2009). *Inventaire d'évaluation comportementale des fonctions exécutives*. Éditions Hogrefe France.

[11] AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION, *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, 5e éd. DSM-5, Arlington VA; 2013. Trad. fr.: M.A. Crocq, J.-D. Guelfi *et al.* Issy les Moulineaux: Elsevier Masson, 2015.

2

Étude de cas présentant une démarche diagnostique en neuropsychologie clinique chez un adolescent souffrant de troubles relationnels et de la communication : E. E.[1]

1. Par **Morgane Demeulemeester.**

Imp.LSM : 22490861

1. Introduction

La neuropsychologie clinique (NC), discipline se situant au carrefour de la neurologie et la psychologie cognitive, n'a trouvé sa place que très récemment au sein des services de psychiatrie, et notamment de pédopsychiatrie. Inspirées des théories à la fois localisationnistes, associationnistes et plus récemment des théories connexionnistes, la NC permet d'adopter une approche transnosographique, essentielle en psychiatrie où il s'agit d'aller au-delà de ce qui est visible. Nourrie des avancées dans différents domaines, notamment l'imagerie cérébrale, la neurophysiologie et la psychopathologie cognitive, c'est avant tout le fonctionnement plutôt que la localisation cérébrale qui va intéresser le psychologue spécialisé en NC évoluant en psychiatrie étant donné l'absence de site lésionnel [1]. En psychiatrie, la NC s'inscrit dans une démarche intégrative mettant en avant la pluridisciplinarité des domaines de compétence dans le domaine de la recherche, et des professions en pratique clinique [2].

La pratique de la NC s'est imposée dans les établissements psychiatriques du fait de la récente reconnaissance de la prépondérance des troubles cognitifs dans les différentes affections psychiatriques. Pour exemple, dans la schizophrénie, au-delà du constat de leur présence, les troubles cognitifs sont identifiés aujourd'hui comme étant associés à des difficultés fonctionnelles et sociales significatives, et semblent même plus délétères pour le patient que les symptômes cliniques (comme les hallucinations ou les idées délirantes) [3]. Dans ce cadre, elle est désormais considérée comme une authentique pathologie de la cognition [2], et les troubles cognitifs sont donc considérés comme le meilleur prédicteur de l'évolution des patients à long terme [4].

L'adolescence est une période cruciale où un certain nombre de transformations, tant physiques, psychiques, émotionnelles que sociales, vont contribuer à la construction identitaire sur un temps plus ou moins long et à une intensité ressentie plus ou moins fortement par l'entourage. L'apparition de comportements, d'émotions ou de pensées dysfonctionnelles à cet âge de la vie, contribue également à ce processus de construction. Au sein de la prise en charge pluridisciplinaire, l'objectif de la prise en charge en NC en psychiatrie chez l'adolescent va donc être d'établir un profil cognitif fonctionnel permettant d'une part, la prise de conscience de points forts chez des individus à faible estime de soi,

ou de difficultés, notamment chez les jeunes patients psychotiques, et d'autre part la mise en place d'une thérapie par remédiation cognitive. Il s'agit donc d'explorer les différentes sphères tant internes qu'externes au jeune et de lui apprendre à fonctionner avec ce qui peut être différent ou défaillant tout en évitant de figer les maux et les mots. Cette sensibilisation métacognitive, c'est-à-dire l'acquisition de la connaissance et du contrôle de son propre fonctionnement cognitif et de la mise en place de stratégies efficaces a, en effet un impact beaucoup plus important, tant pour le professionnel que pour le patient, puisque la prise en charge est dès lors généralisable à la vie quotidienne. L'adolescent sera alors mieux armé pour faire face aux différentes épreuves dans sa vie de tous les jours grâce à ses points forts, et transformer ses failles en atouts.

2. Démarche diagnostique auprès de E. E.

2.1 Anamnèse

E. E. est un adolescent âgé de 18 ans actuellement en hôpital de jour depuis 7 mois. Ce mode d'hospitalisation est basé sur la venue libre de patients relativement stabilisés sur le plan de l'humeur à des groupes thérapeutiques organisés sur la journée.

E. E. nous a été orienté par son médecin traitant en août 2014 pour des difficultés massives de communication à l'origine d'un repli sur soi et d'un isolement social important. Ces difficultés semblent présentes depuis toujours, mais n'ont suscité que récemment une prise de conscience par le biais du milieu scolaire où E. E. s'est retrouvé seul lors de la réalisation de travaux pratiques.

E. E. est décrit comme un enfant sans particularité, dont le développement premier (psychomoteur et psychoaffectif) n'a pas attiré l'attention. Décrit comme un enfant timide et réservé, néanmoins facilement agacé, les parents d'E. E. rapportent un changement net à la fin de l'école primaire, aux alentours de ses 10 ans, avec des crises de colères spectaculaires et une démarche caractérisée par des déplacements sur la pointe des pieds et sur leur face externe, accompagnée de douleurs au dos non spécifiées.

Actuellement, E. E. vit au domicile parental et est l'aîné d'une fratrie de quatre. La communication avec ses parents semble restreinte mais les

relations n'en sont pas moins conflictuelles, E. E. ne supportant aucune contrariété. Des épisodes de colère sont rapportés, E. E. pouvant même se montrer violent envers les objets et les murs. En revanche, il apparaît très proche de son petit frère scolarisé en CP.

E. E. est inscrit en terminale économique et sociale, mais est déscolarisé depuis septembre 2014. Les résultats ont toujours été excellents, tant durant le primaire que durant le secondaire, sans réel investissement de la part d'E. E. Les enseignants rapportaient qu'il posait souvent des questions au-delà du programme étudié.

E. E. dit s'ennuyer en cours, et ne plus vouloir se forcer à les suivre. Il n'envisage absolument pas un retour à la scolarité classique et s'est d'ailleurs inscrit au Centre national d'enseignement à distance (CNED) pour y suivre des cours de mathématiques et de sciences économiques et sociales.

En dehors du temps scolaire, E. E. n'investit pas l'extérieur dans un but de socialisation (rendez-vous médicaux, va au cinéma seul) ; il n'a donc aucun ami mais ne semble être ni en demande ni en souffrance. Une évolution est tout de même à souligner puisqu'au début de sa prise en charge, E. E. ne sortait presque pas et uniquement avec ses parents.

Un certain nombre de domaines semble le passionner, comme l'histoire, la géographie, l'économie, la boxe, le basket et le football américain. À noter qu'il a pratiqué ce dernier sport d'équipe pendant 4 ans, au cours de sa scolarisation en primaire. Il aime également lire et jouer aux jeux vidéo (de sport ou de guerre) mais pas en réseau.

D'un point de vue langagier, des difficultés d'articulation sont constatées. Le contact visuel est peu présent, voire même fui. Des habitudes de vie sont rapportées, telles que regarder très tôt les résultats du basket, ou encore se changer entièrement en rentrant de l'école. Par ailleurs l'inconnu apparaît difficile à gérer, entraînant, aux dires des parents, des réactions impressionnantes à domicile.

Les cycles du sommeil semblent posés (23 h-8 h), mais E. E. rapporte des difficultés d'endormissement. Les trois repas par jour sont pris en famille, et E. E. rapporte également beaucoup de grignotages entre les repas. Les fruits et les légumes semblent bannis de son alimentation. D'apparence soignée et sportive, E. E. présente néanmoins une forte corpulence. Enfin, E. E. ne rapporte aucune fausse perception de type hallucination ou illusion. La vision et l'audition semblent efficientes et sont non corrigées. La sensibilité tactile apparaît sans particularité.

Aucune consommation de produits stupéfiants n'est rapportée ni même constatée.

E. E. n'exprime aucune plainte, quel que soit le domaine cognitif, ni aucun ressenti. Il rapporte néanmoins avoir pris conscience qu'il était différent des autres et semble très touché à l'annonce de faits tristes ou blessants, mais semble reprendre très rapidement le dessus sans extérioriser. Des épisodes d'anxiété au coucher sont relatés.

2.2 Constat clinique, hypothèses de travail et bilan cognitif proposé

La prise en charge en hôpital de jour de E. E. débute en octobre 2014, avec pour objectif d'effectuer une évaluation diagnostique, et de l'accompagner dans la reprise de sa scolarité. La relation aux autres et la maîtrise de l'agressivité sont également deux objectifs complémentaires. À l'heure actuelle, au sein de l'hôpital de jour, E. E. honore chaque groupe prescrit par l'équipe médicale et se montre calme et coopérant. L'intégration semble difficile, E. E. étant particulièrement isolé par rapport aux autres patients et ne cherchant pas à entrer en contact avec eux. Nous constatons toujours par ailleurs les particularités concernant sa démarche. Au sein de l'approche pluridisciplinaire, un ensemble de bilans a été proposé à E. E. (neuropsychologique, psychologique, orthophonique et psychopathologique). Ainsi, entre autres, un test d'efficience intellectuelle a été réalisé à l'aide de la WAIS-IV, complété d'épreuves neuropsychologiques. Deux hypothèses peuvent être mises en avant au vu des éléments anamnestiques et de nos observations au sein de l'hôpital de jour. La première hypothèse concernerait un trouble du spectre autistique au vu des particularités du comportement; la seconde serait celle d'un fonctionnement ou d'une structure de type psychotique au vu du désinvestissement émotionnel massif.

2.3 Démarche adoptée pour explorer la cognition de E. E.

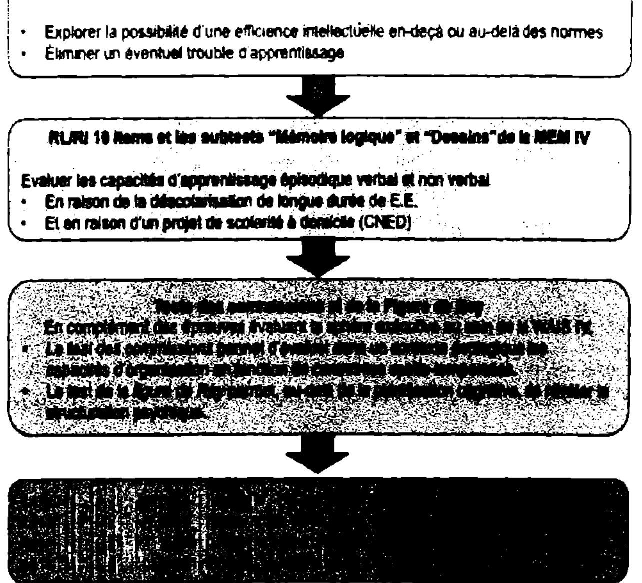


Figure 2.1 – *Arbre décisionnel illustrant le choix des tests investiguant les différentes sphères cognitives de E. E.*

3. Principaux résultats

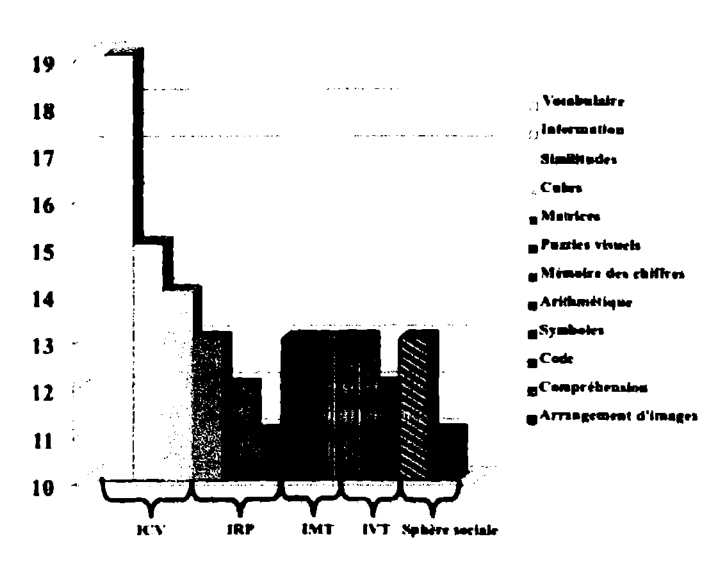


Figure 2.2 – *Notes standard obtenues aux différents subtests principaux de la WAIS-IV et au subtest « arrangement d'images » de la WAIS-III*

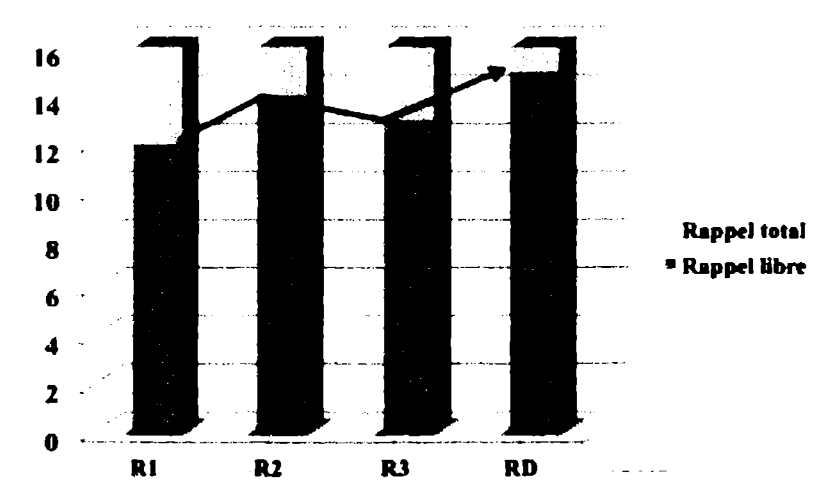


Figure 2.3 – *Scores obtenus aux rappels libres et totaux du RL/RI 16 items et illustration de la courbe d'apprentissage*

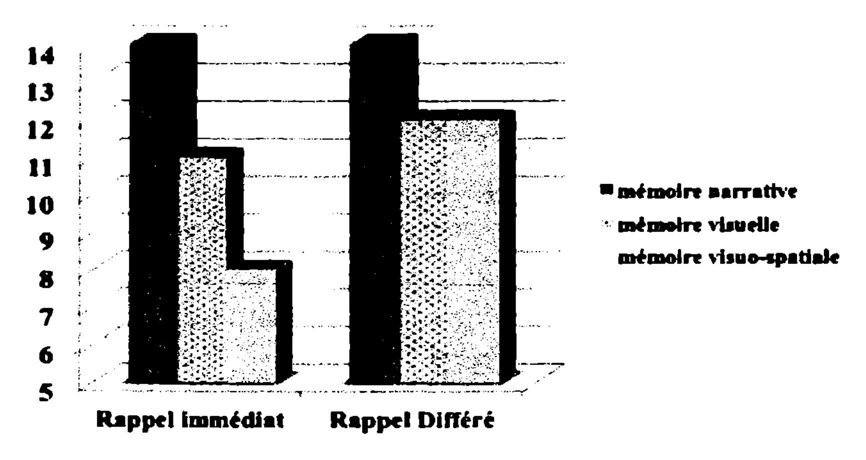


Figure 2.4 – *Scores obtenus aux rappels immédiats et différés des subtests « Mémoire logique » et « Dessins » de la MEM-IV*

3.1 Observations durant l'évaluation

E. E. se montre calme et coopérant, bien que peu à l'aise tout au long de l'évaluation. Il se montre attentif bien que très inhibé. D'un point de vue langagier, des difficultés d'articulation sont constatées. Les réponses sont brèves et peu diversifiées mais toujours pertinentes, et plusieurs relances sont nécessaires afin d'obtenir quelques informations. Aucune écholalie ni phrase répétitive ne sont remarquées. L'entretien est également marqué par une certaine apathie, aucune émotion ni motivation ne transparaissent, notamment lorsque la relation à l'autre est abordée.

3.2 Analyse qualitative des résultats

Les résultats aux bilans psychométrique et neuropsychologique mettent en évidence un fonctionnement cognitif global, relativement homogène et de très bon niveau.

La *sphère verbale* est caractérisée par un indice de compréhension verbale (ICV) nettement supérieur aux trois autres indices, comme sous-tendu dans la figure 2.2 page 63, puisqu'il s'élève à 135. Les performances au sein de cet indice, notamment aux subtests « Vocabulaire » et « Information » (notes standard – NS – respectives : 19 et 15) attestent d'un très bon développement des capacités langagières et des connaissances générales. Ces résultats contrastent grandement avec la présentation clinique d'E. E. avec qui les échanges conversationnels sont très brefs et ne se font en aucun cas de manière spontanée. Par ailleurs, E. E. se trouve parfois en difficultés dans la compréhension des aspects pragmatiques de la langue (sous-entendus, expressions, proverbes).

La *sphère non verbale* est principalement caractérisée par une analyse visuelle de bonne qualité, par l'efficience de la manipulation visuo-spatiale de formes géométriques, ainsi que par une vitesse de traitement de l'information adéquatE. E. E. se montre également performant dans la distinction du fond et de la forme, ainsi que dans la transposition d'un modèle en 2D à une reproduction en 3D et dans l'assemblage de cette dernière (subtest « cubes »). Les indices de vitesse de traitement et de raisonnement perceptif s'élèvent respectivement à 114 et à 112.

La littérature scientifique concernant les prodromes psychotiques aborde la potentielle présence de signes neurologiques mineurs au cours du subtest « code », c'est-à-dire une chute des performances à ce subtest du fait de l'introduction d'une composante de motricité fine [5], ce qui n'est pas le cas chez E. E.

En revanche, le traitement visuo-constructif semble quelque peu délicat pour E. E. avec un score de 27/36 à la copie de la figure de Rey (– 2,7 écart-type).

La *sphère mnésique* est caractérisée par des capacités d'apprentissage très efficientes dans le domaine verbal, tant à partir d'un matériel étayé par un indiçage sémantique que narratif (*cf.* figures 2.3 et 2.4 page 64). Plus particulièrement à l'épreuve de la RL/RI, la courbe d'apprentissage observée est ascendante et 100 % de bénéfice de l'indiçage est constaté. Le processus d'apprentissage est également très efficient, tant à partir d'un matériel visuel que visuo-spatial. Au cours du subtest « Dessins », E. E. semble très à l'aise, rapide et confiant dans le choix des différents

items-cibles parmi des distracteurs. Les stratégies mnémotechniques mises en place tant pour le contenu que pour la localisation se révèlent très efficaces, notamment pour le rappel différé (*cf.* figure 2.4). Par ailleurs la reconnaissance s'élève d'une part à 16/16 à la RL/RI, et est d'autre part supérieure au percentile .75 pour les subtests de la MEM-IV, attestant de très bonnes capacités de stockage de l'information.

La *sphère exécutive* est caractérisée par l'efficience des capacités de manipulation en mémoire de travail auditivo-verbale, avec un indice de mémoire de travail s'élevant à 117, ainsi que par des capacités de raisonnement logique très performantes tant à partir d'un matériel verbal qu'abstrait. Les capacités de planification, tant à partir d'un matériel en 2D (Figure de Rey, Type I), en 3D (subtest « Cubes ») qu'à partir d'une situation écologique concrète (Test modifié des commissions [6]), sont également efficientes. À ce dernier test, E. E. se montre par ailleurs très performant, en respectant les horaires et en éludant les contraintes spatiales. Aucun détour inutile ni erreur de logique ne sont retrouvés et l'exercice est réalisé très rapidement (4'30). La flexibilité et l'inhibition cognitive semblent qualitativement délicates tout au long de l'évaluation avec de grandes difficultés dans la remise en question et dans la génération d'hypothèses alternatives.

Enfin, la *sphère sociale* est caractérisée par l'acquisition des règles et des conventions sociales comme l'atteste le score au subtest « Compréhension » (NS = 13), mais également par un désinvestissement émotionnel massif lorsque la relation à l'autre et les émotions sont abordées, notamment au cours du subtest « Arrangement d'images » de la WAIS-III. Ce qui ne fut pas sans conséquence sur la qualité de l'analyse visuelle des faciès et sur l'organisation temporelle et spatiale des différentes séquences d'action, néanmoins sans réel impact sur la performance (NS = 11). Ajoutée à cela une nette difficulté pour E. E. à se détacher de la réalité et à comprendre le faire semblant et les subtilités du langage non verbal (aspects pragmatiques). Les résultats aux tests de cognition sociale attestent néanmoins bien de l'acquisition des capacités de théorie de l'esprit cognitive de premier (Sally et Ann, Test des smarties, Charlie et le chocolat), et de second ordre (histoires du soldat prisonnier, du cadeau d'Hélène et du marchand de glaces) ainsi que de celles à distinguer le sens propre du sens figuré. Enfin, l'identification des émotions primaires (peur, joie, dégoût, colère, surprise et tristesse) ne semble pas poser de problème à E. E., en revanche, il semble en grande difficulté pour exprimer son ressenti quelle que soit la situation, ainsi

que dans l'identification d'émotions complexes (honte, culpabilité...) ; ces dernières étant un « mélange » d'émotions primaires.

Cette distinction entre d'une part la connaissance des émotions primaires et ressentis de l'autre et d'autre part, le fait de les ressentir et donc de faire preuve d'empathie renvoie directement à la dissociation entre la théorie de l'esprit (TE) cognitive et la TE affective. La littérature scientifique fait état de cette distinction, notamment chez l'individu sain [7], dans la schizophrénie [8], mais les résultats semblent plus mitigés concernant les troubles autistiques.

La tâche des faux pas social [9] met quant à elle en évidence une détection adéquate de la maladresse, c'est-à-dire de la non-intentionnalité de blesser l'autre, en revanche, l'identification du sentiment ressenti par le personnage semble également délicate.

Enfin, la tâche « des jugements moraux et conventionnels » [10] met en évidence une bonne intégration des valeurs morales de respect et de tolérance, ainsi que des principes conventionnels liés à une situation où un tiers fait autorité. De plus, l'absence d'autorité n'affecte en rien la permissivité des différents actes présentés. E. E. n'est absolument pas dans une dynamique de transgression et les actes décrits peuvent même parfois le questionner quant à leur intérêt. La distinction entre le bien et le mal est efficiente. En revanche, lorsqu'un acte est jugé grave, notamment pour les jugements moraux, la gravité ne semble pas être évaluée de manière empathique. Nous retrouvons ici la même dissociation développée ci-dessus. Ainsi, la violence envers un objet est surestimée par rapport à celle envers un animal ou un humain, et à ce qui peut avoir de la valeur pour ce dernier.

4. Examens complémentaires

Un bilan orthophonique a été réalisé, mettant en évidence des niveaux de langage oral et écrit très satisfaisants, avec malgré tout la présence de difficultés dans le traitement de l'aspect pragmatique du langage.

Un test projectif réalisé à l'aide du Rorschach met en évidence une atteinte dans l'image de soi et des failles dans la représentation de soi. Les relations à l'autre semblent niées et E. E. n'accorde aucune place à l'aspect fantasmatique. Son protocole apparaît « plat », excluant tout dynamisme pulsionnel. Un second test projectif réalisé à l'aide du Thematic

Apperception Test (TAT), met en évidence des procédés majeurs en lien avec ceux de l'inhibition et une abrasion de tous les ressorts pulsionnels. E. E. présente des difficultés majeures de projection et au vu du peu de réponses fournies et du nombre de refus, le protocole d'E. E. témoigne d'un fonctionnement pathologique.

Enfin, le test psychopathologique de la Positive And Negative Syndrome Scale (PANSS) [11] normalement administré chez les patients souffrant de schizophrénie, met en évidence un profil majoritairement déficitaire (isolement social, émoussement affectif, retrait émotionnel) par opposition à un profil productif (hallucinations, désorganisation, idées délirantes) pour lequel il ne présente aucun symptôme.

5. Conclusion

De manière générale, les résultats concernant la cognition froide sont très satisfaisants, voire même pour certains indices, bien au-dessus de la moyenne, tant dans les sphères instrumentales, mnésiques, exécutives qu'attentionnelles, que le matériel utilisé soit verbal ou non verbal. E. E. ne semble absolument pas en difficulté pour raisonner de manière abstraite (intelligence fluide), ni pour exploiter ses connaissances accumulées au cours de son expérience (intelligence cristallisée).

En revanche, les résultats concernant la cognition chaude (cognition sociale) sont plus mitigés. E. E. se montre performant dans la lecture d'intentions et dans l'identification des émotions primaires. La détection des maladresses et l'intégration des normes et conventions sociales et morales semblent également efficientes. En revanche, la relation à l'autre apparaît dénuée d'investissement, notamment affectif, quelle que soit la situation sociale, et les émotions complexes semblent difficiles à identifier tant chez lui que chez l'autre.

À ce stade et au vu des éléments cliniques, il semblerait qu'E. E. présente un profil mixte alliant des traits sous-tendant un fonctionnement de type autistique, étant donné l'absence d'échange par le regard ou par d'autres moyens de communication, l'absence de mécanisme de projection ainsi que ses difficultés d'élaboration et d'imagination ; et d'autres traits, sous-tendant un fonctionnement de type psychotique au vu du désinvestissement émotionnel massif, tant envers lui-même qu'envers les autres, sans pour autant être en souffrance, et de l'isolement social progressif.

Imp.LSM : 22490861

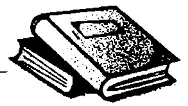
Par ailleurs, le profil cognitif évalué met en évidence un très fort potentiel, chez E. E., notamment sur plan verbal. Seules des difficultés visuo-constructives, potentiellement en lien avec une maladresse générale sont à noter. Ce dernier élément peut de la même manière que ceux sus-cités, s'intégrer dans un profil soit psychotique soit autistique.

A contrario un certain nombre d'éléments invalident l'un et l'autre de ces profils. Ainsi, l'efficience de la lecture d'intentions de premier et de second ordre, la bonne intégration des lois et des conventions, et la compréhension des émotions primaires ne s'intègre pas dans le profil autistique. De même, l'absence d'élément productif (hallucinations, désorganisation, idées délirantes) et de signe neurologique mineur dans l'évaluation cognitive questionne le profil psychotique.

Au-delà de ces hypothèses quant à un fonctionnement pathologique attenant au domaine psychiatrique, des examens complémentaires tels qu'une prise de sang, un examen neurologique complet ainsi qu'une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale, ont été prescrits et seront réalisés dans les semaines à venir.

Au-delà d'une hypothèse diagnostique, c'est avant tout la prise en charge qui en découle qui nous intéresse. Au vu des difficultés d'intégration sociale de E. E., il bénéficie de groupes où toutes les composantes de la cognition sociale sont abordées à partir de différents médias. La relation à l'autre (notions de coopération, de compromis, de rivalité, de compétition, le vécu de l'échec, le décryptage du langage non verbal, la compréhension des codes verbaux, la génération d'hypothèses alternatives quant à une situation, la résolution efficace des problèmes...), peut être appréhender *via* les jeux thérapeutiques, le support vidéo et photo (matériel créé par le professionnel) et au travers de situations concrètes au sein du service. Au fur et à mesure des séances, commencées en avril 2015, E. E. se montre très progressivement plus réceptif à l'échange, mais reste malgré tout très en retrait au sein de la clinique. Par ailleurs, cette légère ouverture se cantonne à la situation de groupe, et ne semble pas à ce jour se généraliser à la vie quotidienne d'E. E.

Bibliographie



[1] Chesnoy G., Sevos J., Grosselin A. (2013). Intérêts des mesures neuropsychologiques en psychiatrie. *EMC Psychiatrie* Doi: 10.1016/S0246-1072 (13) 60773-7.

[2] DANION J.-M. (2010). Neuropsychologie et psychiatrie, ou les vertus de la pluridisciplinarité. *Revue de neuropsychologie*, 2 (1), 10.

[3] MEDALIA A., CHOI J. (2009). Cognitive remediation in schizophrenia. *Neuropsychology Review*, 19, 353-64.

[4] GREEN M.F. (1996). What are the functional consequences of neurocognitive deficits in schizophrenia? *American Journal of Psychiatry*, 153, 321-330.

[5] CANNON M., MOFFITT T.E., MURRAY R.M. *et al.* (2006). Neuropsychological performance at the age of 1 year and adult schizophreniform disorder: prospective birth cohort study. *British Journal of Psychiatry*, 189, 463-464.

[6] MARTIN R. (1972). *Test des commissions. Épreuve d'adaptation méthodologique*. 2e éd.

[7] KALBE E., SHLEGEL M., SACK A.T. *et al.* (2010). Dissociating cognitive from affective theory of mind: a TMS study. *Cortex*, 46, 769-780.

[8] SHAMAY-TSOORY S.G., SHUR S., BARCAI-GOODMAN L. *et al.* (2007). Dissociation of cognitive from affective components of theory of mind in schizophrenia. *Psychiatry Research*, 149, 11-23.

[9] DELBEUCK X., BOUTANTIN J., LEROY A., POLLET M., LEBERT F., PASQUIER F., MORONI C. (2011). *Utilité clinique du test des Faux Pas pour le diagnostic de démence fronto-temporale*. Journées d'hiver de la Société de neuropsychologie de langue française, Paris, 2 décembre 2011.

[10] BLAIR R.J., CIPOLOTTI L. (2000). Impaired social response reversal. A case of « acquired sociopathy ». *Brain*, 123, 1122-1141.

[11] KAY S.R., FISZBEIN A., OPLER L.A. (1987). The positive and negative syndrome scale (PANSS) for schizophrenia. *Schizophrenia Bulletin*, 13, 261-276.

3

La double exception : cas d'un enfant à haut potentiel intellectuel présentant une dysléxie développementale[1]

Imp.LSM : 22490861

1. Par **Delphine Dellacherie, Justine Le Cunff et Marie-Pierre Lemaître.**

Imp.LSM : 22490861

1. Motif de consultation

Thomas, 12 ans et 10 mois, scolarisé en 5e, présente depuis de nombreuses années des troubles de l'adaptation scolaire avec refus des évaluations et difficultés majeures d'écriture. Il est reçu pour la première fois en consultation pluridisciplinaire dans un centre de diagnostic des troubles d'apprentissage.

2. Cas clinique : principaux éléments d'anamnèse

La grossesse et l'accouchement se sont déroulés normalement puis le développement psychomoteur a été satisfaisant. Cependant, la scolarité de Thomas a été marquée d'emblée par des difficultés d'intégration en classe. Parallèlement, dès la maternelle, il a commencé à présenter une symptomatologie clinique douloureuse de la sphère digestive, étiquetée fonctionnelle ainsi que des difficultés d'endormissement et des réveils nocturnes. Une prise en charge psychologique avait alors été entreprise pour rassurer cet enfant anxieux mais les troubles avaient persisté. Plus tard, un bilan psychométrique avait été réalisé en grande section de maternelle par la psychologue scolaire, attestant de très bonnes compétences intellectuelles mais les parents n'ont pas reçu de copie du compte rendu. Au CP, bien que l'acquisition de la combinatoire fût jugée satisfaisante et que la lecture ne fît pas l'objet de plaintes, des confusions de sons[1] existaient. Le passage à l'écrit n'a pas été fluide en raison d'un trouble en orthographe et d'une lenteur graphique. Une prise en charge en orthophonie a alors été mise en route devant les difficultés d'écriture. Malgré ceci, Thomas est resté en échec scolaire, manifestant une souffrance psychique importante. Ses troubles se sont progressivement

1. Confusion de sons : on parle de confusion de sons lorsque deux sons se différenciant par le voisement (par exemple [K] et [G] ou bien [D] et [T]) sont inversés en transcription, en épellation ou en lecture. Par exemple, l'enfant peut lire ou écrire « Tracon » à la place de « Dragon » s'il confond le [K] et le [G], et le [D] et le [T]. Un son est dit voisé si sa production s'accompagne d'une vibration des cordes vocales. Certains sons, comme [K] et [G] ne se différencient que par cette caractéristique alors que le geste articulatoire est identique. Chacun peut facilement faire l'expérience de ce phénomène en plaçant sa main sur sa gorge puis en prononçant successivement [F] (non voisé) et [V] (voisé). On utilise aussi couramment les termes de sonore et sourd pour désigner les sons voisés et non voisés.

majorés, avec un refus de l'écrit du CP au CE2. Les évaluations scolaires étaient alors parfois non réalisées ou incomplètes, d'où des résultats très faibles. En CM1, l'enseignante a diminué ses exigences en graphisme, ce qui a permis une amélioration en cours d'année des notes en productions écrites. Actuellement, les résultats scolaires sont très hétérogènes: corrects dans les matières scientifiques mais particulièrement faibles en français et en langue vivante. Thomas explique qu'il est gêné dans la prise de notes à cause de la lenteur d'écriture au point de ne pas parvenir à terminer de copier ses leçons. Il évoque aussi la nécessité de retours fréquents au tableau pour vérifier l'orthographe des mots. Enfin, Thomas est décrit comme un enfant hypersensible ayant toujours été mis à l'écart à l'école. Le besoin est exprimé clairement par la famille et par Thomas d'identifier la nature des troubles et d'en comprendre l'origine. Un trouble psychopathologique de type anxio-dépressif a déjà été mis en évidence lors d'une consultation pédopsychiatrique. L'objectif visé est donc de préciser le diagnostic afin d'adapter au mieux les interventions pour aider cet enfant autant sur le plan scolaire que sur le plan psychologique et éviter la déscolarisation.

Pour avancer dans le diagnostic, il semble important d'essayer d'objectiver les troubles et d'authentifier la discordance entre les capacités intellectuelles et une difficulté notamment touchant l'écriture qui n'a pas été étiquetée jusqu'à présent. Pour ce faire, un bilan multidisciplinaire est nécessaire, incluant un examen neuropédiatrique, un bilan en neuropsychologie, orthophonie et ergothérapie. Ces bilans complémentaires donnent chacun un éclairage singulier sur les problèmes de Thomas. Leur interprétation peut dépendre de ce qui a été mis en évidence dans les autres bilans réalisés. Le neuropsychologue doit être capable de comprendre les conclusions de l'examen neuropédiatrique, du bilan orthophonique et du bilan ergothérapeutique de Thomas pour pouvoir donner une interprétation fiable des résultats aux tests neuropsychologiques.

3. Examen neuropédiatrique

L'examen neurologique est sans particularité. Aucun antécédent familial n'est rapporté. Des bilans ophtalmologiques et orthoptiques ont également permis d'exclure la présence de troubles visuels ou neuro-visuels. En l'absence de signe neurologique ou de régression cognitive, il ne semble pas utile de réaliser une IRM ou un EEG. Nous pouvons écarter d'emblée la présence d'un trouble neurologique acquis et nous situer dans le cadre de l'hypothèse diagnostique d'un trouble développemental.

4. Hypothèses diagnostiques

La figure 3.1 résume les principales hypothèses diagnostiques pouvant expliquer un trouble de l'écriture chez l'enfant, une fois écartées les hypothèses de troubles neurologiques acquis que nous n'évoquons pas ici.

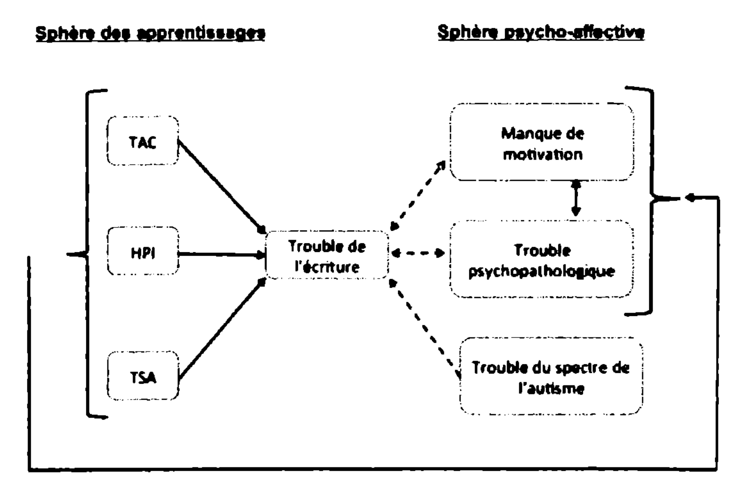


Figure 3.1 – *Principales hypothèses à envisager en présence d'un trouble d'écriture chez l'enfant : TAC (trouble d'acquisition des coordinations) ; HPI (haut potentiel intellectuel) ; TSA (trouble spécifique des apprentissages)*

Des difficultés d'écriture peuvent concerner le geste graphique et/ou le langage écrit (transcription). Si c'est le geste graphique qui est atteint, un trouble de l'acquisition des coordinations (TAC) peut être à l'origine du déficit, mais aussi la présence d'un haut potentiel intellectuel (HPI [1]). Enfin, si des difficultés en transcription sont mises en évidence, un trouble spécifique d'apprentissage (TSA) peut être également recherché : un trouble spécifique du langage écrit ou encore une dyslexie/dysorthographie développementale avec ou sans trouble du geste graphique (*cf.* encadré 1). Dans la sphère psycho-affective, un manque de motivation ou un désintérêt scolaire ainsi que des troubles psychopathologiques ou un trouble du spectre de l'autisme [2] sont aussi susceptibles d'engendrer indirectement (flèches en pointillé) des troubles de l'écriture. Dans ce cadre, un syndrome d'Asperger pourrait constituer une hypothèse à considérer. À noter que ces hypothèses ne sont pas exclusives les unes des autres.

Imp.LSM : 22490861

Encadré 1 – Le trouble spécifique d'apprentissage (TSA)

Selon le DSM-5 [2], le trouble spécifique des apprentissages (TSA) – trouble neurodéveloppemental – regroupe les troubles de la lecture et de l'écriture, qu'ils concernent l'orthographe ou le graphisme, ainsi que les troubles affectant les mathématiques.

Quatre critères cliniques le définissent :

- La persistance dans le temps.
- Les répercussions sur la réussite académique.
- Le trouble ne peut pas être attribuable à une déficience intellectuelle, à un déficit visuel ou auditif, à un trouble neurologique, et ne peut pas non plus survenir en raison de carences éducatives ou de problèmes économiques et sociaux.
- Le trouble apparaît pendant les années scolaires mais se manifeste lorsque les exigences scolaires dépassent les capacités de l'enfant ; le trouble peut donc se manifester tardivement lorsque l'enfant ne peut plus compenser les difficultés du fait de l'augmentation des exigences académiques.

En pratique, nous parlons de trouble spécifique du langage écrit (ou dyslexie développementale) lorsque le trouble touche le langage écrit. Ce diagnostic désigne un trouble durable du langage écrit chez un enfant normalement intelligent ayant fréquenté l'école sans carences affectives ou éducatives. Concernant le geste graphique, on le dit atteint lorsque la qualité ou la vitesse de l'écriture sont déficitaires par rapport à ce qui est attendu pour l'âge de l'enfant. Cela peut se produire dans le cadre d'un TSA secondairement aux troubles de la lecture et de l'orthographe.

Selon l'analyse du motif de consultation et de l'anamnèse de Thomas, deux domaines se dessinent au premier plan : la *sphère psychoaffective* et la *sphère des apprentissages* (*cf.* figure 3.1 ci-dessus). Chez Thomas, certaines hypothèses diagnostiques peuvent être écartées. Nous n'avons pas d'arguments cliniques et anamnestiques en faveur d'un trouble d'acquisition des coordinations (TAC) ni en faveur d'un trouble psychiatrique de type syndrome d'Asperger. Le TAC se définit grâce aux mêmes critères d'exclusion que les troubles spécifiques d'apprentissage mais touche les habiletés motrices (coordination des mouvements, utilisation d'outils, manipulation et automatisation des gestes, motricité fine), les symptômes étant présents depuis des périodes précoces de développement. Or le développement psychomoteur était normal chez Thomas et ses difficultés liées à la motricité concernent de manière isolée le graphisme. Aucune difficulté de coordination n'est rapportée (ici, on s'intéressera à l'âge d'acquisition

du pédalage par exemple ou à d'éventuelles difficultés à l'habillage) ni observée à l'examen neuropédiatrique. Concernant l'hypothèse d'un syndrome d'Asperger, Thomas ne présente pas d'élément décisif pour un tel diagnostic. L'examen pédopsychiatrique avait conclu en faveur d'un trouble anxio-dépressif. Même s'il souffre de problèmes d'interaction sociale, Thomas est un enfant dit « hypersensible », qui semble affecté par son déficit et se plaint de son isolement social. On se rend compte rapidement qu'il fait preuve d'empathie, ce qui n'est pas compatible avec un trouble psychiatrique structurel de type Asperger. Il ne présente pas non plus d'activités répétitives ou d'intérêts restreints, qui font partie du tableau caractéristique de cette pathologie.

Nous sommes à la recherche de ce qui est premier dans les difficultés rencontrées par Thomas. La sphère des apprentissages peut être touchée de manière primaire ou secondaire suite à une atteinte de la sphère psycho-affective, mais l'inverse peut se produire également (*cf.* figure 3.1). Des troubles psychopathologiques primaires sont susceptibles d'induire un trouble du graphisme et un manque de motivation se manifestant par un désinvestissement scolaire et engendrant un échec scolaire. À l'inverse, la présence de troubles d'apprentissages peut induire des troubles psycho-pathologiques, par exemple en lien avec la diminution de l'estime de soi induite par l'échec scolaire. Comme le soulignent Marcelli et Cohen [3], l'évolution et la maturation de la fonction intellectuelle et de la fonction affective ne peuvent être comprises que dans une dialectique d'échanges réciproques. Nous allons tenter dans la mesure du possible de déterminer ce qui prime dans le développement des troubles chez Thomas.

5. Bilan psychologique et cognitif

5.1 Comportement lors de l'entretien et des tests

Thomas est à l'aise dans l'échange, son contact visuel est satisfaisant. Son faciès a cependant tendance à être figé, les expressions faciales sont pauvres, le ton est monocorde. Son niveau d'expression orale est très bon, la syntaxe est fluide, le niveau lexical élaboré. Thomas décrit très précisément ses difficultés dont il est conscient : une lenteur du graphisme engendrant une prise de notes partielle et un manque de temps lors des évaluations. L'intégration parmi ses pairs qu'il qualifie de « très mauvaise » ne lui permet pas de récupérer ses cours auprès

d'autres élèves. Il ne bénéficie pas d'aménagements pédagogiques. Il souhaite d'ailleurs l'éviter, par peur du regard des autres. Les activités extrascolaires ont été interrompues du fait des difficultés d'intégration. Peu d'intérêts sont investis. D'importantes difficultés d'endormissement sont présentes. L'élaboration psychique est possible : Thomas s'autorise à exprimer ses angoisses et sa tristesse. Il analyse « ce cercle vicieux dans lequel je suis empêtré ».

À l'annonce de la situation d'évaluation, une pâleur apparaît et la plainte digestive est exprimée. Lors des tests, le souci de réussite est au premier plan. Les réussites le restaurent narcissiquement, le faciès se détend. Lors du subtest Identification de concepts (IDC), la crispation faciale est de retour et l'angoisse l'envahit. On observe un manque de disponibilité psychique réactionnel qui l'empêche de s'engager dans cette épreuve.

Tableau 3.1 – *Résultats en notes standards de Thomas à la WISC-IV [4].*
MCH : mémoire des chiffres ; SLC : séquences lettres et chiffres

ICV : 135	**IRP : 126**	**IMT : 112**	**IVT : 109**
Similitudes : 15	Cubes : 18	MCH : 11	Code : 13
Vocabulaire : 15	IDC : 7	SLC : 13	Symboles : 10
Compréhension : 17	Matrices : 16		

L'Indice de compréhension verbale (ICV) est supérieur à 130 et indique un haut potentiel intellectuel dans ce domaine (*cf.* tableau 3.1). L'Indice de raisonnement perceptif (IRP) est de 126, il se situe dans la zone dite « supérieure » mais il est en réalité non interprétable du fait de l'importante hétérogénéité intra-indice. En effet, la note standard de 7 (dans la moyenne faible) s'écarte des deux autres scores. Cet affaiblissement est expliqué par la tendance panique retrouvée lors de cette épreuve et ne reflète pas les capacités réelles de Thomas. L'Indice de mémoire de travail (IMT) est de 112, dans la moyenne supérieure. Enfin, l'Indice de vitesse de traitement (IVT) est de 109, dans la moyenne.

Le Test d'appariement d'images [5] (TAI, *cf.* encadré 2) a été administré dans le but d'écarter une fragilité d'inhibition, en lien avec l'échec au subtest IDC. L'index d'exactitude est de 1,18 (classe 3) soit une très bonne précision. L'index d'impulsivité est de 0 (classe 0), soit une absence d'impulsivité. Thomas semble donc privilégier la précision à la rapidité.

Imp.LSM : 22490861

Encadré 2 – Test d'appariement d'images

Cette épreuve est destinée aux enfants de 8 à 14 ans. Le matériel se compose de onze planches dont un exemple. L'organisation de chaque planche est identique : en haut, un modèle de référence et, en dessous, six copies différant du modèle par un ou plusieurs détails, à l'exception d'une seule que le participant doit retrouver, le plus rapidement possible. Le temps de passation par planche est fixé à une minute. Les différentes variables prises en compte sont :

- le temps de latence entre la présentation de la planche et la première réponse (le score correspond à la moyenne des dix planches) ;
- le temps total (TT) mis pour l'ensemble de l'épreuve ;
- le nombre d'erreurs sur l'ensemble de l'épreuve (E) ;
- le nombre de réussites dès la première réponse (R).

De ces mesures sont issus :

- un *index d'exactitude* qui détermine le nombre de réussites à la première réponse en une minute, Index d'exactitude = (R × 60)/ TT (en secondes) ;
- un *index d'impulsivité* qui détermine le nombre d'erreurs en une minute, Index d'impulsivité = (E × 60)/ TT (en secondes).

L'analyse de ces résultats vise à mettre en évidence le type de fonctionnement cognitif du participant (lent ou rapide ; précis ou imprécis), permettant de révéler une impulsivité ou une lenteur excessive.

D'après les critères d'identification [6] (*cf.* encart 3), ce profil cognitif signale un HPI. L'ICV supérieur à 130 dans un contexte normal de développement suffit à identifier un enfant HPI d'un point de vue psychométrique. De plus, les résultats au bilan intellectuel présentent des aspects caractéristiques d'un HPI. Lorsqu'on se réfère au manuel d'administration du WISC-IV mentionnant les différences entre paires d'indices requises pour être considérées comme significatives au seuil .05, certains écarts entre indices s'avèrent significatifs chez Thomas, reflétant une hétérogénéité des performances (*cf.* tableau 3.2).

Imp.LSM : 22490861

Tableau 3.2 – *Analyse des différences inter-indices.*
Les valeurs statistiquement significatives sont mentionnées en gras.
Le seuil de significativité considéré est celui correspondant
à la tranche d'âge 12:0-12:11 [4]

Différences entre indices	**Seuil de signification au seuil de .05**	**Différences chez Thomas**
ICV – IRP	13,92	9
ICV – IMT	13,99	23
ICV – IVT	14,76	26
IRP – IMT	15,07	14
IRP – IVT	15,78	17
IMT – IVT	15,84	3

Encadré 3 – Critères d'identification du HPI décrit par Grégoire [6]

- Haut potentiel intellectuel si l'ICV et/ou l'IRP supérieur ou égal à 130.
- Prise en compte du QI si opportunités normales de développement des potentialités.
- Prise en compte de l'histoire développementale des enfants évalués.

De manière générale, les profils cognitifs sont très fréquemment hétérogènes chez les enfants HPI [6], pouvant mettre en évidence une absence de corrélation entre les indices et/ou les subtests [7]. Ici, on remarque en particulier une dissociation entre les capacités verbales (ICV très supérieur) et la vitesse de traitement (IVT dans la moyenne), ce qui est classiquement décrit chez les enfants HPI [7]. Ce profil est concordant avec la plainte concernant une lenteur graphique. Bien que l'IVT ne soit pas déficitaire, nous observons une vitesse motrice qui correspond à celle des enfants de l'âge de Thomas alors que le traitement cognitif est plus rapide. Chez Thomas, le profil cognitif met en lumière une dyssynchronie entre les capacités de raisonnement et celles impliquant une composante motrice, comme le décrit Terrassier (dyssynchronie « intelligence-psychomotricité » [8] ; *cf.* encadré 4).

Encadré 4 – Les dyssynchronies selon Terrassier [8]

Une dyssynchronie est un écart développemental repérable entre différentes composantes. Terrassier [8] en distingue trois types:

- La dyssynchronie interne intelligence-affectivité: développement affectif et émotionnel lié à l'âge réel, plutôt qu'à l'âge mental.
- La dyssynchronie interne intelligence-psychomotricité: la maîtrise du geste graphique et la motricité sont en retrait par rapport au développement intellectuel.
- La dyssynchronie sociale: l'enfant est en décalage avec les pairs du même âge car il ne partage pas les mêmes intérêts, et en décalage à l'école, l'apprentissage étant vécu comme un rabâchage de notions déjà intégrées.

Sur le plan de la motricité, en dehors d'un IVT plus faible que les autres indices et des plaintes de graphisme, nous n'avons pas d'éléments en faveur d'un TAC, l'épreuve des Cubes ayant été parfaitement réussie (*cf.* tableau 3.1). Il est nécessaire de compléter le bilan par une consultation d'ergothérapie pour analyser plus avant les compétences graphiques. En outre, l'IMT est également dissocié de l'ICV et de l'IRP, ce qui pourrait signaler la présence d'un trouble d'apprentissage. L'IMT de Thomas (112) est dans la moyenne par rapport aux enfants du même âge mais au-dessous du score moyen de 121,7 mis en évidence chez un groupe d'enfants HPI [7], et en dessous de ses propres capacités mises en évidence dans d'autres domaines, ce qui nous amène à nous interroger sur une fragilité relative de la mémoire de travail auditivo-verbale. De plus, nous avons appris pendant l'entretien que Thomas avait présenté des confusions de sons à l'entrée au CP et nous savons qu'une faiblesse de la boucle phonologique[1] peut impacter les épreuves d'empans. Nous savons également qu'une fragilité de l'IMT chez un enfant intelligent est caractéristique du profil des enfants dyslexiques [9]. Un affaiblissement de la mémoire de travail serait donc compatible avec l'hypothèse d'une dyslexie développementale.

5.2 Limites de l'approche psychométrique classique

Une des principales limites est l'absence de procédure d'évaluation internationale des enfants HPI. L'approche statistique est réductrice en termes de singularité de l'individu mais également en termes

1. Boucle phonologique: sous-système de la mémoire de travail dans le modèle de Baddeley ayant pour fonction le stockage temporaire des informations verbales.

d'interprétation quantitative. Le QI est une note étalonnée, la note brute est transformée en note standard qui permet de situer la performance du sujet par rapport à la distribution des scores d'un groupe de référence dont les caractéristiques doivent correspondre exactement au sujet testé. Or, dans ce cas très précis, les performances des enfants HPI sont comparées à celles d'enfants issus de la population générale dont le QI est compris entre 70 et 130. L'évaluation doit être plus qualitative. L'expérimentateur doit s'autoriser à dépasser les limites des tests en adaptant le dispositif de mesure aux caractéristiques du sujet. L'effet plafond doit être également envisagé. L'étendue des scores de QI n'est pas suffisante pour mesurer précisément le niveau intellectuel d'enfants présentant des compétences extrêmes. L'ICV et l'IRP maximum sont de 155. Les tests sont conçus pour une population générale et sont plus sensibles dans la zone centrale. Un autre effet est connu, l'effet Flynn, qui correspond à l'augmentation régulière du QI à travers les générations (1/3 points de QI par année pour des sujets américains [10]). De plus, certains auteurs ont souligné la diversité des formes de haut potentiel [11]. Toutes les formes d'intelligence ne sont pas évaluées par les échelles de Wechsler (*e. g.* intelligence musicale). Aussi, les tests ne donnent-ils pas une image exhaustive des potentialités d'un individu, le HPI pouvant s'exprimer dans des domaines peu ou pas mesurés par les tests standardisés. Ceux-ci peuvent être complétés par des éléments anamnestiques. Pour contourner de possibles biais de jugements, il faudra considérer des indices permettant d'objectiver des compétences hors normes (*e. g.* réussite à des concours musicaux). En revanche, certaines caractéristiques sont fréquemment reliées au haut potentiel intellectuel comme la créativité et la motivation [12] bien qu'ils ne constituent pas des critères d'identification [5].

Une autre limite découle du fait que l'ICV est bien souvent l'indice qui est supérieur à 130 chez les enfants HPI. Il convient alors de rester prudent car cet indice est très dépendant du niveau socio-culturel de la famille [13]. Il est donc important de respecter strictement le critère d'un ICV/IRP supérieur à 130 et de ne pas se limiter à l'interprétation d'un seul subtest qui serait isolément hors norme. Dans le cas de Thomas, la performance aux cubes et l'homogénéité de son ICV laissent penser que son intelligence supérieure ne se limite pas au reflet d'un milieu familial très éduqué.

5.3 Bilan orthophonique

Dans la démarche diagnostique multidisciplinaire, les données du bilan neuropsychologique prennent un sens différent à la lumière des autres bilans. En effet, on ne peut aboutir à un diagnostic de dyslexie sans bilan orthophonique à l'appui. De même, le diagnostic de dyslexie ne peut être posé qu'avec un bilan neuropsychologique permettant d'écarter une déficience intellectuelle ou de mettre en évidence des comorbidités. Dans le cas présent, le fait que Thomas présente un haut potentiel intellectuel constitue une clef pour l'interprétation du bilan orthophonique.

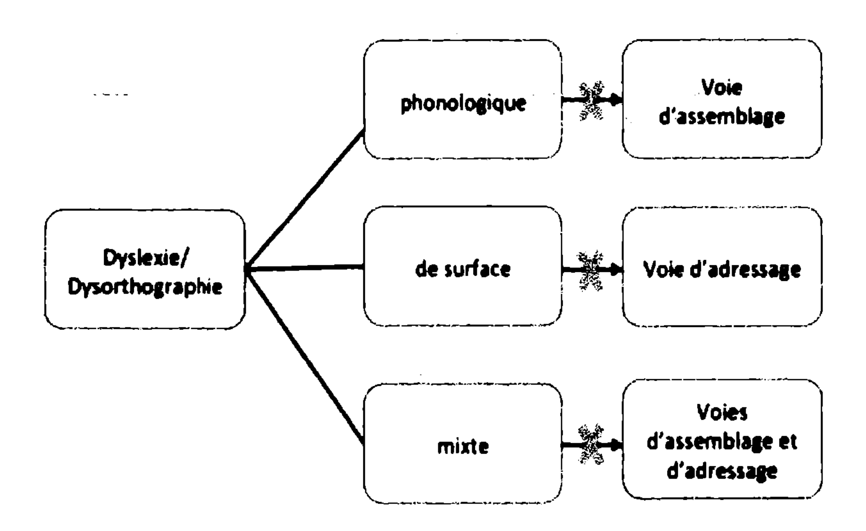
Le bilan orthophonique vise ici à explorer l'hypothèse d'un trouble spécifique du langage écrit. Chez Thomas, les prérequis à la lecture et la compréhension orale sont dans les normes. Nous nous focaliserons sur les résultats aux tests de lecture et de dictée qui sont déterminants pour le diagnostic. L'épreuve classique de leximétrie (Alouette-R [14]) situe Thomas à un niveau « CM1 – Septembre » alors qu'il est en classe de 5e, ce qui révèle un retard de lecture supérieur à 24 mois et montre que la lecture n'est pas automatisée. Un tel retard de l'âge de lecture supérieur à 24 mois est nécessairement présent dans un tableau de dyslexie. Cependant, ce résultat ne suffit pas au diagnostic car il est non spécifique. Une erreur est dite spécifique lorsqu'on la retrouve de façon caractéristique dans une pathologie alors qu'elle n'apparaît pas dans le cadre d'autres pathologies ou sous l'influence d'effets environnementaux. Un décalage de l'âge de lecture à l'Alouette n'est pas spécifique à la dyslexie puisque ce test peut aussi être échoué pour d'autres raisons qu'une dyslexie (par exemple, du fait de troubles attentionnels ou de la fatigue). Qualitativement, à l'alouette, une tendance à la lenteur est notée, de même que des erreurs de correspondance graphème-phonème[1], qui sont spécifiques de la dyslexie.

Dès lors qu'un retard de lecture est mis en évidence, il est nécessaire d'explorer les mécanismes de lecture, ce qui permet à la fois de diagnostiquer la présence d'une dyslexie, mais aussi, s'il y a dyslexie, d'en déterminer le type (*cf.* encadré 5).

1. Correspondance graphème phonème : correspondance entre une lettre et un son.

Encadré 5 – Les types de dyslexie/dysorthographie

En référence au modèle à double voie de Coltheart *et al.* [15, 16], trois types de dyslexie/dysorthographie ont été décrits. L'atteinte d'une ou des deux voies détermine le type de dyslexie comme le résume le schéma ci-dessous. En pratique, la dyslexie est souvent mixte (80 %). Toutefois, le modèle à double voie présente un intérêt sémiologique et il est pertinent pour l'orientation des prises en charge (*i. e.* indique les processus à rééduquer prioritairement) même si les modèles actuels s'inspirent davantage de l'hypothèse phonologique dominante dans la littérature [17].



Dans la *dyslexie phonologique*, la voie d'assemblage est atteinte alors que dans la *dyslexie de surface*, c'est la voie d'adressage qui l'est. Enfin, dans la *dyslexie mixte*, les deux voies sont affectées. L'adressage consiste en une lecture par voie directe (reconnaissance globale) alors que l'assemblage désigne la lecture par déchiffrage à partir de la conversion graphème-phonème. Afin de déterminer la voie atteinte, l'orthophoniste analyse les mécanismes de lecture et de transcription grâce à la passation des subtests appropriés (*e. g.* BALE – Bilan analytique du langage écrit [18] ; Odédys 2 – Outil de DÉpistage des DYSlexies [19] ; Evalec – Batterie informatisée d'évaluation diagnostique des troubles spécifiques d'apprentissage de la lecture [20]). Ceux-ci consistent à mesurer l'exactitude et la rapidité de la lecture ainsi que la précision des productions orthographiques. Ils permettent d'évaluer la mise en place des deux mécanismes de lecture : la voie d'assemblage à l'aide des subtests de *lecture de pseudo-mots* (*i. e.* mots qui se prononcent comme ils s'écrivent : « robe ») et la voie d'adressage à l'aide des subtests de *lecture de mots irréguliers* (*i. e.* mots qui ne se prononcent pas comme ils s'écrivent : « monsieur » ; *cf.* tableau 3.2). Pour lire correctement un mot irrégulier, il faut l'avoir déjà rencontré et l'avoir inscrit dans son lexique orthographique. On utilise alors la voie lexicale de lecture (par adressage). La lecture de mots

☞

réguliers, quant à elle, informe sur le fonctionnement des deux mécanismes de lecture. Une analyse qualitative des erreurs permet en outre de compléter l'analyse quantitative et d'émettre une hypothèse sur la/les voies fragilisées en tenant compte de la fréquence d'usage des mots échoués et du type d'atteinte (vitesse ou exactitude). Lorsque les deux voies sont affectées, la lecture de mots réguliers est déficitaire. Lorsque l'atteinte est phonologique et la voie d'adressage préservée, on s'attendra à un fonctionnement satisfaisant de la lecture des mots réguliers familiers. À l'inverse, lorsque l'atteinte est de surface, la lecture des mots réguliers devrait être affectée, même lorsque la voie phonologique est préservée. Dans ce cas, la précision sera correcte mais la lecture se fera par décodage phonologique et sera donc lente. Notons que cette présentation des types de dyslexie est schématique et ne tient pas compte de la dimension développementale selon laquelle la voie phonologique (d'assemblage) enrichit la voie lexicale (d'adressage) par auto-apprentissage [21].

Résultats de Thomas

En lecture de mots, voie d'assemblage

Lors de la lecture des pseudo-mots, l'exactitude des réponses est satisfaisante. En revanche, le temps est ralenti bien que restant dans les normes ($z = -1{,}13$). Ce ralentissement alerte au vu de l'efficience intellectuelle de l'enfant et indique que la voie d'assemblage, sans être déficitaire, ne semble pas suffisamment automatisée. Nous prenons le parti de supposer que les normes aux tests de lecture utilisés ne sont pas adaptées pour un enfant au profil aussi atypique. De plus, des erreurs spécifiques sont relevées (confusions dites « auditives »), allant dans le sens de difficultés sur le plan phonologique. De ce fait, la passation d'une épreuve supplémentaire de lecture de pseudo-mots de complexité croissante est proposée à Thomas. Elle confirme la présence d'une fragilité phonologique. Ainsi, Thomas déploierait des stratégies compensatoires de son trouble de la lecture qui le ralentissent pour obtenir une bonne exactitude.

Résultats de Thomas en lecture de mots, voie d'adressage

L'épreuve de lecture des mots irréguliers est altérée, avec une précision de lecture déficitaire ($z = -2.6$) et l'observation d'erreurs de régularisation trahissant le traitement par la voie d'assemblage. Le temps est dans la norme, au détriment de la qualité. Ces résultats abondent dans le sens d'une atteinte de la voie d'adressage en lecture.

À l'aide du tableau 3.3, vous pouvez vous entraîner à identifier le type de dyslexie présenté par Thomas.

Tableau 3.3 – *Pour chaque type de dyslexie, préservation (+) ou atteinte (–) des voies de lecture et performance associée : tests réussis (+) ou échoués (–)*

Dyslexie	Stratégie de lecture		Test de lecture		
	Voie d'assemblage	Voie d'adressage	Pseudo-mots	Mots réguliers	Mots irréguliers
Phonologique	–	+	–	+	+
Surface	+	–	+	–	–
Mixte	–	–	–	–	–

Pour compléter ces résultats, il convient d'analyser les stratégies de transcription (dictée). Chez Thomas, les résultats en transcription vont dans le même sens, montrant une transcription de pseudo-mots efficiente malgré quelques erreurs de conversions phono-graphémiques et des erreurs d'usage lors de la transcription de mots réguliers et irréguliers. Ces résultats appuient l'hypothèse d'une faiblesse de la voie d'assemblage et d'un déficit de la voie d'adressage, résultats cohérents avec ceux retrouvés en lecture.

Les déficits sont cependant plus marqués en transcription qu'en lecture, la production écrite nécessitant des représentations orthographiques précises. Les déficits sont possiblement majorés par les difficultés graphiques. En effet, plus le geste graphique requiert de ressources cognitives et attentionnelles, moins l'enfant est disponible pour orthographier correctement. De même, la transcription de mots est mieux réussie que la transcription de phrases, les déficits s'accentuant lorsque la surcharge cognitive augmente. Il sera intéressant de connaître les résultats de l'ergothérapeute concernant les capacités graphiques de Thomas.

Au total, nous observons :

- une faiblesse de la voie d'assemblage sur le plan quantitatif qui est discordante par rapport au haut potentiel du patient mais sans déficit objectivé sur cette voie ;
- la présence d'erreurs spécifiques d'une faiblesse de cette même voie ;
- un déficit sur la voie d'adressage.

Bien que le diagnostic de dyslexie de surface aurait pu être posé en lien avec le déficit strict de la voie d'adressage, nous parlerons plutôt d'une dyslexie-dysorthographie mixte bien compensée et prédominant actuellement en surface, quelques indices témoignant d'une fragilité de la voie d'assemblage.

Imp.LSM : 22490861

5.4 Bilan en ergothérapie centré sur le graphisme

L'échelle de dysgraphie d'Ajuriaguerra [22] objective l'absence de dysgraphie motrice. La qualité calligraphique est satisfaisante ainsi que la posture. En revanche, un manque d'automatisation du graphisme est mis en relief par la lenteur graphique, mise en évidence à l'épreuve de Lespargot [23] ainsi qu'à l'échelle d'évaluation rapide de l'écriture (BHK ADO [24]), tous deux déficitaires en vitesse. Au total, une dysgraphie de type lent est mise en évidence et suggère la présence de compensations qui ralentissent le geste graphique.

5.5 Conclusion

Nous sommes dans le cas paradoxal d'un trouble d'apprentissage mis en évidence chez un enfant HPI. Concernant le trouble d'apprentissage, plusieurs arguments permettent de trancher en faveur de la spécificité du trouble : le fait que le trouble soit isolé au langage écrit, d'autres domaines étant épargnés (*e. g.* les mathématiques) et la présence d'erreurs spécifiques. La coexistence d'un haut potentiel intellectuel et d'un trouble d'apprentissage (ici une dyslexie/dysorthographie mixte) est parfois qualifiée dans la littérature de « double exception » [25]. Une organisation cérébrale atypique pourrait être sous-jacente à un tel profil cognitif doublement hors norme [26]. Le cas de Thomas est d'autant plus complexe qu'il présente également des intrications avec un trouble psychopathologique (type anxio-dépressif) et un trouble du graphisme lent. Des trois premiers éléments diagnostics (HPI, TSA, et trouble anxio-dépressif) peuvent découler secondairement du trouble du graphisme et l'entraînement d'un cercle vicieux.

6. Préconisations

Il est recommandé de poursuivre le suivi orthophonique. La mise en place d'un suivi psychologique sera également indiquée. La reconnaissance du TSA devrait aider Thomas à mieux accepter ses difficultés scolaires. Une prise en charge individuelle pourrait viser à améliorer la verbalisation des émotions et à favoriser la gestion des somatisations en aidant Thomas à prendre conscience de ses angoisses et à les élaborer verbalement. En groupe, une psychothérapie pourrait favoriser le déploiement des moyens d'expression et d'adaptation à l'autre, pouvant avoir

une répercussion sur la gestion des angoisses en collectivité. La prise en charge pourrait aussi avoir pour objectif la mise en place et l'acceptation d'aménagements scolaires (*e. g.* demande d'un tiers-temps pour les examens et devoirs sur table). La démarche sera officialisée dans le cadre d'un projet d'accueil personnalisé (PAP), qui permet de mettre en place les aménagements sur le terrain, en lien avec le médecin scolaire et les enseignants. Si, à l'avenir, des moyens matériels et humains sont nécessaires (par exemple l'achat d'un ordinateur, l'accompagnement par une aide à la vie scolaire individualisée ou un suivi ergothérapeutique), il faudra mettre en place un projet personnalisé de scolarisation (PPS) grâce à un dossier déposé à la maison départementale des personnes handicapées. Nous indiquerons également à Thomas et à ses parents l'existence d'associations s'intéressant à la précocité intellectuelle.

7. Réflexions sur le cas de Thomas

Le diagnostic de TSA est tardif chez Thomas, ce qui n'est pas étonnant chez les enfants HPI pour qui le TSA est moins bruyant que chez un enfant normalement intelligent. C'est souvent en classe de 5e ou de 4e que les compensations ne suffisent plus. L'identification du TSA chez un enfant HPI demande la réalisation d'un bilan multidisciplinaire complet afin de rassembler toutes les données concourant à la compréhension des difficultés d'apprentissage.

Thomas présente une dyslexie associée à un HPI. On ne pense pas spontanément que le HPI puisse coexister avec le trouble d'apprentissage. Contrairement à nos préjugés, les enfants à haut potentiel peuvent redoubler ou avoir des besoins spéciaux en termes de scolarité, associés à une souffrance psychologique importante [27, 28]. En 2009 (circulaire n° 2009-168), il a été reconnu que les enfants HPI pouvaient présenter des besoins spécifiques et des aménagements pédagogiques afin de leur permettre de développer toutes leurs potentialités. Toutefois, la plupart des enfants HPI sont bien adaptés et ne présentent aucune psychopathologie (en général ceux qui présentent des QIs homogènes). Aussi, le fait de présenter un HPI n'est pas une pathologie mais peut, dans certains cas, avoir un impact sur le développement social et émotionnel [29] et engendrer des difficultés secondaires (*e. g.* psychopathologiques, troubles attentionnels, désinvestissement scolaire, etc.). Il est important de rester vigilant dans l'interprétation des tests lorsque nous avons affaire à des enfants à haut potentiel car le danger est de ne pas identifier des

difficultés cognitives du fait des capacités de compensation qui sont d'autant plus efficaces chez les enfants d'intelligence supérieure. Aussi, il semble important de mener une réflexion sur le seuil pathologique à considérer en présence d'un enfant ayant ce profil atypique. Celle-ci doit être menée sur chaque cas sans en rester à la simple mesure. Dans le cas de Thomas, en lecture, la voie d'assemblage ne semble pas déficitaire mais la lenteur interpelle compte tenu de son niveau intellectuel global, nous amenant à faire l'hypothèse de compensations. On interprète ce résultat comme étant le reflet d'un dysfonctionnement alors qu'il n'est pas métriquement pathologique.

Nous pouvons nous demander si la présence du HPI devrait exclure le diagnostic de dyslexie comme ce serait le cas en présence de déficience intellectuelle. Dans le cas d'un enfant HPI, nous avons tendance à attribuer toutes ses difficultés au haut potentiel, mais il faut garder à l'esprit que le système cognitif a plusieurs facettes. Nous observons que les enfants HPI diagnostiqués dyslexiques présentent un profil similaire à celui des enfants dyslexiques, si ce n'est qu'ils sont globalement meilleurs, et ce en particulier dans les tâches de lecture ou de compétences syntaxiques [30]. En revanche, ils présenteraient des performances comparables aux épreuves impliquant le traitement ou le stockage phonologique. D'où l'importance dans le cas de Thomas de l'analyse qualitative qui révèle les confusions de son. Les auteurs rapportent aussi des performances comparables concernant certaines fonctions exécutives telles que l'inhibition, la flexibilité mentale et l'attention soutenue. En somme, des processus de bas niveau pourraient être altérés chez les enfants dyslexiques avec ou sans HPI, mais les effets sur la lecture pourraient être moindres chez l'enfant présentant un haut potentiel, ce dernier permettant une compensation du TSA. Berninger et Abbott [30] préconisent l'évaluation des fonctions exécutives au sein de l'évaluation d'un trouble spécifique du langage écrit chez l'enfant HPI afin d'adapter de façon optimale la prise en charge.

Le HPI et la dyslexie sont tous deux primaires, mais le trouble psychopathologique de Thomas est-il primaire (présence de comorbidités) ou secondaire (induit par le HPI et/ou par le TSA) ou les deux à la fois ? La même question se pose concernant le trouble du graphisme, avec en plus le trouble psychopathologique pouvant l'influencer. Nous ne parviendrons pas à répondre de manière tranchée à cette question. Concernant le trouble psychopathologique, Thomas présente un syndrome anxiodépressif majeur avec manifestations psychosomatiques dont les prémisses remontent à la toute petite enfance, si bien qu'il n'est pas possible d'imputer l'ensemble des difficultés psychopathologiques au TSA

ou au HPI. Cependant, le TSA viendra nourrir le trouble psychopathologique (de par l'isolement social, une démotivation, une perte d'estime de soi, un échec scolaire), qui lui-même renforce les symptômes du TSA, si bien qu'il devient difficile de faire la part des choses. Par ailleurs, il n'est pas rare de rencontrer des difficultés psychopathologiques chez un enfant HPI [*e. g.* 31, 32] et certains auteurs leur prêtent un profil de personnalité caractéristique (hypersensibilité, humour, difficultés relationnelles, etc.). Ces difficultés pourraient résulter des phénomènes de dyssynchronie évoqués précédemment [8]. On peut se demander si les personnes HPI sont par essence plus fragile psychiquement ou si l'inadéquation entre l'enfant et son environnement scolaire a pour effet de le rendre malheureux dans certains cas. D'après Grégoire [6], les troubles psychopathologiques, lorsqu'ils sont présents, ne sont pas intrinsèques au HPI mais plutôt secondaires. Ceci pourrait être d'autant plus vrai que l'enfant présente un trouble d'apprentissage. Il convient cependant de rester prudent quant aux stéréotypes véhiculés sur les enfants HPI car ils s'appuient rarement sur des bases scientifiques, la plupart des études existantes se basant sur des observations cliniques et étant limitées par des biais de recrutement. En revanche, il semblerait que l'enfant précoce présente plus de troubles du sommeil que les enfants normalement intelligents (*e. g.* [33]).

Enfin, nous pouvons nous demander ce qui prime dans l'apparition des troubles du graphisme. Étant donné que la dysgraphie est caractérisée par une lenteur sans déficit de qualité ni déficit moteur associé, celle-ci apparaît secondaire. Elle peut être induite chez Thomas par le HPI, le TSA et/ou les troubles psychopathologiques. La majorité des enfants HPI pourrait en effet présenter un trouble du graphisme [1, 31, 34]. Une explication possible réside dans la dyssynchronie entre les compétences motrices et cognitives. Au moment de l'apprentissage de l'écriture, il se pourrait que l'enfant réfléchisse plus vite qu'il n'écrit, ce qui engendrerait un mauvais ajustement pensée-écriture se traduisant par une lenteur graphique. De ce fait, l'enfant n'investirait pas naturellement le geste graphique lors d'étapes cruciales du développement. Ce profil est rencontré en pratique clinique mais ne peut en aucun cas être généralisé à tous les enfants HPI. Le trouble du graphisme peut aussi s'inscrire dans le cadre du TSA, le trouble du langage écrit pouvant perturber l'apprentissage de l'écriture, d'autant plus que l'enfant est en surcharge cognitive au moment des apprentissages gestuels. Nous remarquons d'ailleurs que Thomas obtient une note dans la moyenne supérieure à l'épreuve du Code (*cf.* tableau 3.1), ce qui suggère que la coordination motrice est bonne et que la lenteur grapho-motrice apparaît essentiellement dans les

tâches orthographiques, allant dans le sens d'un trouble de graphisme secondaire au trouble du langage écrit. Enfin, il n'est pas rare dans la pratique clinique de rencontrer des troubles psychopathologiques engendrant des troubles du graphisme. Ces différents facteurs sont probablement intriqués.

En résumé, il est nécessaire d'adapter l'évaluation neuropsychologique et psycho-affective chez un enfant HPI. Il est essentiel d'intégrer une évaluation fonctionnelle en complément des tests psychométriques. Au-delà du QI, il est important de s'intéresser au vécu de l'enfant. Une évaluation du profil psycho-affectif peut être réalisée afin de dépister une souffrance psychique ou des troubles anxieux et d'orienter par la suite vers une consultation pédopsychiatrique ou un suivi psychothérapeutique. Nous soulignons l'importance de l'évaluation multidisciplinaire, avec prise en compte de la trajectoire développementale personnelle et scolaire, et de l'analyse de toutes les compétences cognitives et affectives. Il est essentiel de ne pas se contenter d'une analyse quantitative et de toujours nourrir l'analyse quantitative d'une analyse qualitative. Ce cas illustre le fait que les troubles ne sont pas exclusifs les uns des autres.

Bibliographie



[1] ALBARET J.-M., SANTAMARIA M. (1996). Troubles graphomoteurs chez les enfants d'intelligence supérieure. *Évolutions psychomotrices*, 8, 125-132.

[2] AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (5e éd.). Washington, DC : American Psychiatric Association.

[3] MARCELLI D., COHEN D. (1999). *Enfance et psychopathologie*, 6e éd. Paris : Elsevier Masson.

[4] WECHSLER D. (2005). *Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants*, 4e éd. Paris : ECPA.

[5] ALBARET J.-M., BENESTEAU J., MARQUET-DOLÉAC J. (1999) *Test d'appariement d'images*. Paris : ECPA.

[6] GRÉGOIRE J. (2012). Les défis de l'identification des enfants à haut potentiel. *ANAE*, 119, 419-424.

[7] LIRATNI M., PRY R. (2012). Profils psychométriques de 60 enfants à hauts potentiels au WISC-IV. *Pratiques psychologiques*, 18, 63-74.

[8] TERRASSIER J.-C. (2009). Les enfants intellectuellement précoces. *ANAE*, 16, 1603-1606.

[9] De Clercq-Quaegebeur M., Casalis S., Lemaître M.P., Bourgois B., Getto M., Vallée L. (2010). Neuropsychological profile on the WISC-IV of French children with dyslexia. *Journal of Learning Disabilities*, 43, 563-574.

[10] Flynn J.R. (1984). The mean IQ of Americans: A massive gains 1932 to 1978. *Psychological Bulletin*, 95, 29-51.

[11] Gardner H. (1983). *Frames of Mind: The Theory of Multiple Intelligences.* New York: Basic Books.

[12] Renzulli J.R. (1978). What makes giftedness? Reexamining a definition. *Phi Delta Kappa*, 60, 180-184.

[13] Grégoire J. (2009) *L'Examen clinique de l'intelligence de l'enfant* (2e éd. revue et complétée). Wavre: Mardaga.

[14] Lefavrais P. (2005). *Alouette-R Test d'analyse de la lecture et de la dyslexie.* Paris: ECPA.

[15] Coltheart M. (1987). Varieties of developmental dyslexia: A comment on Bryant and Impey. *Cognition*, 27, 97-101.

[16] Coltheart M., Rastle K., Perry C., Conrad P., Landon R., Ziegler J. (2001). DRC: A dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, *108* (1), 204-256.

[17] Ziegler J.-C., Goswami U. (2005). Reading acquisition, developmental dyslexia, and skilled reading across languages: a psycholinguistic grain size theory. *Psychological Bulletin*, *131* (1), 3-29.

[18] Jacquier-Roux M., Lequette C., Pouget G., Valdois S., Zorman M. (2010). *Batterie analytique du langage écrit (BALE).* Grenoble: Groupe cogni-Sciences.

[19] Jacquier-Roux M., Lequette C., Pouget G., Valdois S., Zorman M. (2005). Outils de dépistage des dyslexies (Odédys, version 2). Grenoble: Groupe cogni-Sciences.

[20] Sprenger-Charolles L., Colé P., Piquard-Kipffer A., Leloup G. (2010) *Batterie informatisée d'évaluation diagnostique des troubles spécifiques d'apprentissage de la lecture (Evalec).* Isbergues: Ortho Éditions.

[21] Share D.L. (1999) Phonological recoding and orthographic learning: a direct test of the self-teaching hypothesis. *Journal of Experimental Child Psychology*, 72, 95-129.

[22] Ajuriaguerra J., Auzias M., Coumes I., Lavondes-Monod V., Perron R., Stambak M. (1964). *L'écriture de l'enfant*, vol. 1: *L'Évolution de l'écriture et ses difficultés.* Paris: Delachaux et Niestlé.

[23] Marquet-Guillois A., Lespargot A., Truscelli D. (1981). Les lenteurs de l'écriture. *Motricité cérébrale*, 2, 69-75.

[24] SOPPELSA R., ALBARET J.-M. (2013). *Échelle d'évaluation rapide de l'écriture chez l'adolescent (BHK ADO)*. Paris : ECPA.

[25] BRODY L.E., MILLS C.J. (1997). Gifted children with learning disabilities : a review of the issues. *Journal of learning disabilities, 30*, 282-286.

[26] JAMBAQUÉ I. (2003). Contribution de la neuropsychologie développementale à l'étude des sujets à haut potentiel. In J. Lautrey (non publié). *L'État de la recherche sur les enfants dits « surdoués »*. Rapport à la Fondation de France.

[27] PRIOR S. (2013). Transition and students with twice exceptionality. *Australasian Journal of Special Education, 37*, 19-27.

[28] FOLEY NICPON M., ALLMON A., SIECK B., STINSON R.D. (2010). Empirical investigation of twice-exceptionality : where have we been and where are we going ? *Gifted Child Quarterly, 55*, 3-17.

[29] NEIHART M., PFEIFFER S.I., CROSS T.L. (2015) *The social and emotional development of gifted children. What do we know ?* (2nd éd.). Prufrock Press.

[30] BERNINGER V.W., ABBOTT R.D. (2013). Differences between children with dyslexia who are and are not gifted in verbal reasoning. *Gifted Child Quaterly, 57*, 223-233.

[31] REVOL O., LOUIS J., FOURNERET P. (2004). L'enfant précoce : signes particuliers. *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence, 52*, 148-153.

[32] BENONY H., VAN DER ELST D., CHAHRAOUI K., BENONY C., MARNIER J.-P. (2007). Link between depression and academic self-esteem in gifted children. *L'Encéphale, 33*, 11-20.

[33] GRUBAR J.-C. (1997). Sommeil et efficience mentale : sommeil et précocité intellectuelle. In J.-C. Grubar, M. DuymE, S. Côte (Éd). *La Précocité intellectuelle, de la mythologie à la génétique* (p. 83-90). Wavre : Mardaga.

[34] YATES C., BERNINGER V., ABBOTT R. (1995). Specific writing disabilities in intellectually gifted children. *Journal for the Education of the Gifted, 18*, 31-155.

4

Évaluation des capacités cognitives d'une enfant adoptée à l'étranger : apport et intérêt de la neuropsychologie[1]

1. Par **Alexia Feuillet et Christine Moroni.**

Imp.LSM : 22490861

L'exercice de la neuropsychologie libérale expose le psychologue à des demandes de bilan ou de prise en charge variées. Même s'il s'inscrit dans un réseau de professionnels, il se retrouve seul face à une demande, parfois complexe, par exemple dans le cas d'enfants adoptés. Dans les situations d'adoption d'enfants (notamment à l'étranger), de nombreux facteurs (psychologiques, neurodéveloppementaux, socio-économiques, etc.) peuvent influencer positivement ou négativement le développement cognitif, cérébral et psychologique des enfants, ainsi que leur réussite scolaire. Certains enfants adoptés à l'international ont été exposés à des conditions de vie pré- et post-natales difficiles avant leur adoption [1]. Ils ont généralement vécu en institution et ont pu être exposés à des carences nutritionnelles et/ou affectives [2-3]. Les enfants adoptés présenteraient davantage de troubles des apprentissages que les enfants non adoptés, bien que la fréquence des troubles reste faible dans cette population [4]. Des troubles psychopathologiques sont généralement retrouvés, ainsi que des difficultés d'ordre exécutif, attentionnel, mnésique et linguistique [5-8]. L'étude de la littérature scientifique montre que les troubles des apprentissages des enfants adoptés à l'international doivent être abordés selon une approche multifactorielle, comme le schématise la figure 4.1. Le renseignement, au cours de l'anamnèse, des différents facteurs cités ci-dessous apparaît primordiale pour permettre une interprétation éclairée des performances cognitives de l'enfant. Toutefois, il est évident que dans le contexte de l'adoption à l'international, certaines informations peuvent restées manquantes comme les antécédents médicaux, familiaux et périnataux, ce qui complique les démarches diagnostiques des parents et des professionnels.

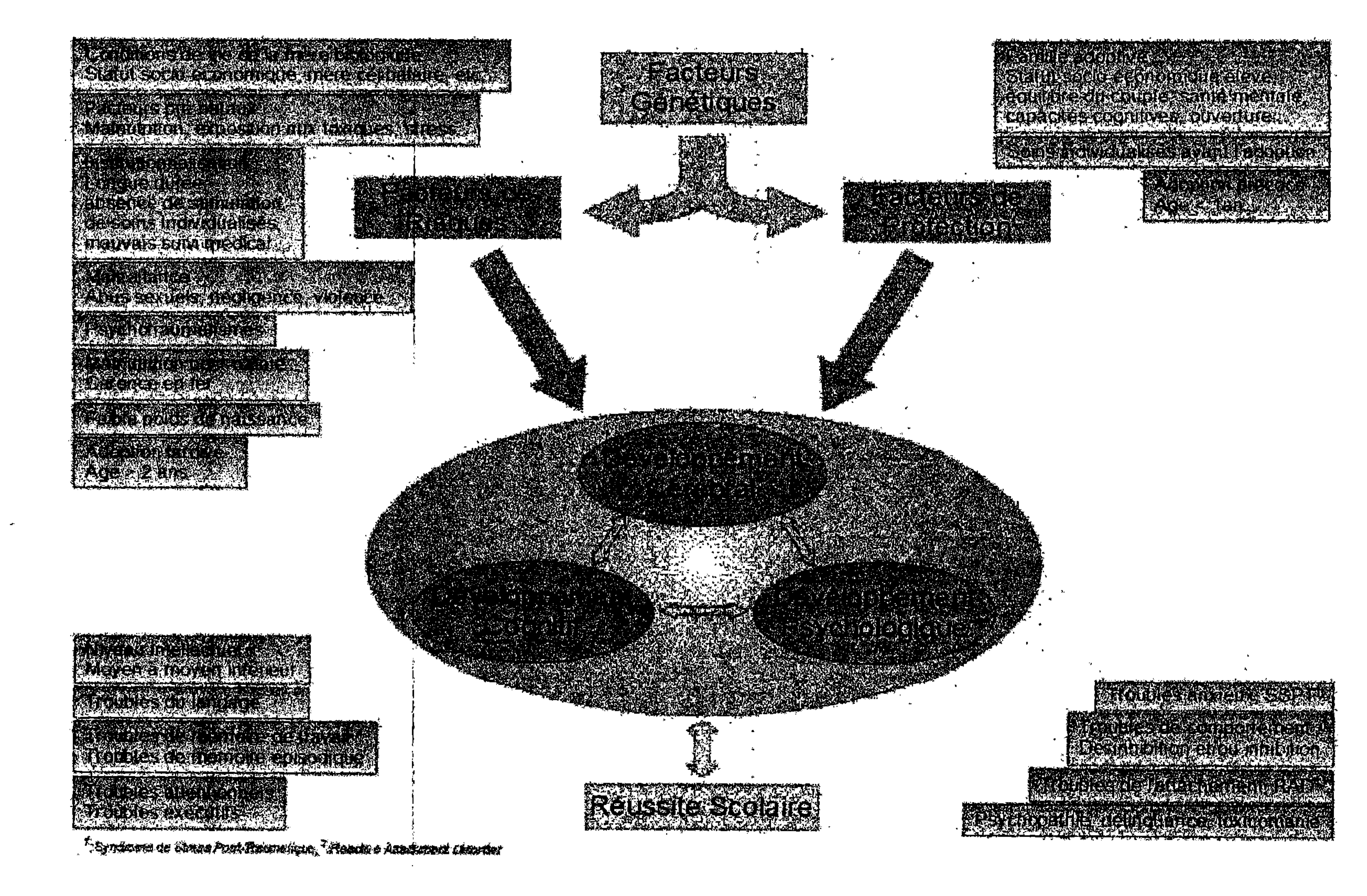


Figure 4.1 – *Approche multifactorielle des troubles d'apprentissage des enfants adoptés à l'international (inspirée de [9])*

1. Anamnèse

Manon est une jeune adolescente âgée de 12 ans lors de la première rencontre. Elle est adressée en neuropsychologie libérale par un pédopsychiatre pour prise en charge de troubles attentionnels et exécutifs.

Au niveau **des antécédents**, Manon a été adoptée à l'international à l'âge de trois ans et demi avec sa sœur jumelle. Auparavant, elle a été placée en orphelinat à plusieurs reprises jusqu'à l'âge de 18 mois par sa mère biologique. Ces placements ont été effectués avec ou sans sa sœur selon les périodes. La mère biologique, connue pour être en bonne santé, était âgée d'une vingtaine d'années. Le père n'était pas connu. Manon et sa sœur ont été victimes de carences nutritionnelles, affectives et de maltraitance relatées par le personnel de l'orphelinat (dénutrition et faiblesse du poids des enfants lors de leur arrivée à l'orphelinat, abandon d'une des sœurs dans une poubelle, etc.). Suite à ces constatations, le placement en orphelinat a été décidé et une procédure d'adoption entamée. Les antécédents familiaux des sœurs ne sont pas davantage connus, de même que leurs antécédents périnataux (grossesse, accouchement, etc.).

Philippe, ingénieur agroalimentaire, et Jeanne, employée de bureau, sont des Français de classe moyenne supérieure qui, quelques années après leur mariage, ont souhaité avoir des enfants. Face à l'échec de tentatives de conception médicalement assistée, ils ont entamé les démarches d'adoption à l'international. Après un long parcours, ils ont pu se rendre dans le pays d'origine de Manon et de sa sœur pour les rencontrer et concrétiser leur projet.

Sur place, la période d'adaptation a duré deux mois. Philippe et Jeanne y ont appris que Manon avait présenté des crises d'épilepsie. Ils relatent des conditions de vie peu favorables à l'orphelinat. Bien que nourris correctement, les enfants étaient peu stimulés et ne bénéficiaient pas de soins individualisés. Des jouets étaient rarement mis à leur disposition.

Lors de son arrivée en France, Manon présentait un retard psychomoteur (rapidement comblé). Elle a acquis la marche à l'âge de deux et demi. Au niveau du langage oral, elle disait quelques mots dans sa langue maternelle, ne faisait pas de phrases mais semblait comprendre. Elle a ensuite appris le français assez rapidement, mais d'une manière atypique (essentiellement par répétitions). Jusqu'à l'âge de 6 ans, elle a présenté des épisodes d'énurésie et d'encoprésie. Elle présentait également des troubles du sommeil (difficultés d'endormissement et cauchemars). La sœur jumelle de Manon est suivie en pédopsychiatrie pour un mutisme

qui ne se manifeste qu'en dehors du cercle familial mais, contrairement à Manon, elle ne présente pas de difficultés scolaires ou de problèmes d'autonomie.

Au niveau de **la scolarité**, Manon est entrée en petite section très rapidement après son arrivée en France. La maternelle s'est globalement bien passée mais quelques problèmes de comportement ont été observés : problèmes de concentration, retrait face aux interdits imposés, refus de certaines activités scolaires, épisodes d'excitation. En CP, il a été noté quelques difficultés en calcul et lecture mais les difficultés d'apprentissage sont vraiment apparues en CE1. Le temps consacré aux devoirs n'a fait qu'augmenter à partir de ce moment-là. En sixième, Manon était en échec scolaire, à la limite de la déscolarisation. Un redoublement a été proposé mais il a été refusé par les parents qui n'en voyaient pas l'intérêt. En 6e et 5e, les parents ont décidé de confier l'aide aux devoirs à un enseignant. Au total, Manon n'a jamais doublé de classe.

Au niveau **de l'autonomie**, Manon est décrite par ses parents comme peu autonome dans la vie quotidienne. Elle apparaît dépendante de sa sœur dans ses déplacements, choix d'activités de loisirs, etc. Elle participe peu aux tâches domiciliaires. Sa restriction de participation se retrouve dans les tâches en lien avec la scolarité (comme préparer son cartable en fonction des besoins), l'hygiène ou le lever qui doivent être fortement encadrés par les parents. Elle égare parfois des objets personnels sans s'en rendre compte. Ses points forts sont le sport et les activités manuelles. Elle n'a eu aucune difficulté dans les apprentissages psychomoteurs tels qu'apprendre à faire du vélo, nager, etc.

Au niveau **du comportement**, elle est décrite par ses parents comme gaie et souriante, anxieuse, plus ou moins sociable, aimant les petits enfants mais présentant des difficultés relationnelles avec les enfants de son âge, influençable, souvent en retrait mais parfois désinhibée.

Au niveau **des activités extrascolaires**, Manon en a toujours eu peu car une grande partie de son temps libre est consacrée aux devoirs. Elle a pratiqué le judo, le dessin et la natation.

Au niveau **des plaintes**, les parents notent chez leur fille des difficultés de concentration et de mémorisation, des difficultés à créer, à répondre aux questions ouvertes, de compréhension des consignes complexes, des problèmes d'organisation dans la vie quotidienne, des oublis des actions à réaliser, des troubles du comportement à type d'opposition et d'agressivité verbale et physique. L'agressivité se manifeste surtout lors des devoirs. Manon est décrite comme minutieuse, voire obsessionnelle. Elle ne prend aucune initiative. Son comportement est fluctuant. Elle est dépendante de sa sœur, c'est pourquoi il a été décidé de les séparer en

classe. Elle a du mal à s'orienter dans le temps et dans l'espace. Elle est fatigable. L'accumulation des difficultés scolaires a entraîné une baisse de la confiance en soi.

2. Examens précédemment réalisés

2.1 Suivi médical

Comme tout enfant adopté à l'international, Manon a bénéficié d'un bilan médical complet à son arrivée en France. Seul un astigmatisme a été retrouvé et a nécessité des lunettes.

Dès son arrivée en France, Manon a été suivie en neuropédiatrie dans le cadre d'une suspicion d'épilepsie. À l'orphelinat, elle a présenté un syndrome fébrile avec convulsions à deux reprises (traité par Kaneuron). Les parents de Manon ont assisté à une crise et par la suite à différentes absences. En France, le traitement antiépileptique a été progressivement modifié et arrêté à l'âge de 6 ans face à la normalité des examens électro-encéphalo-graphiques. Par la suite, devant la suspicion de troubles attentionnels, Manon a bénéficié d'un traitement par Concerta pendant un an. Ce traitement a été arrêté à cause des effets indésirables[1], ainsi que le suivi neuropédiatrique. Durant ce suivi, deux avis pédopsychiatriques ont été sollicités et n'ont montré aucun trouble.

2.2 Prises en charge orthophonique et psychologique

Très tôt après son arrivée en France, il a été proposé à Manon de réaliser des bilans orthophonique et psychologique pour tenter de comprendre ses difficultés scolaires. Les conclusions orthophoniques mettaient l'accent sur des difficultés de lecture et d'orientation temporo-spatiale qui ont nécessité un suivi. Les examens psychologiques (à 8 ans et à 10 ans) ont permis d'éliminer une déficience intellectuelle, toutefois il était rapporté des difficultés attentionnelles à la WISC-IV [10] qui ont justifiées la mise en place d'un traitement médicamenteux. Une faiblesse aux épreuves de l'échelle verbale était également relevée. Aucun aménagement scolaire n'avait été proposé à Manon mais un suivi psychologique a été mis en place. L'objectif de ce suivi était de permettre à Manon d'être moins inhibée au plan comportemental et verbal. Cette inhibition avait

1. Soit une majoration des troubles du sommeil et de l'anxiété.

été expliquée par les carences affectives dont elle avait été victime dans sa petite enfance.

2.3 Bilan neuropsychologique initial

Devant cette situation complexe où, d'une part, Manon n'a pas de plainte mais est épuisée par un vécu scolaire dévalorisant et, d'autre part, des parents qui rapportent des difficultés comportementales et cognitives, un bilan neuropsychologique exhaustif a été réalisé. Ce bilan avait pour objectif d'évaluer le fonctionnement des différentes capacités cognitives de Manon pour déterminer les possibilités de prise en charge. En effet, bien que, jusqu'à présent, différents examens et hypothèses diagnostiques aient été évoqués, aucune n'a permis de comprendre les difficultés scolaires de Manon ni de lui proposer des aménagements.

Au moment du bilan, Manon (12 ans) vient d'entrer en 5e. L'examen débute avec la NEPSY [11] afin de tester les différentes hypothèses diagnostiques déduites des éléments précédemment recueillis. Des troubles attentionnels mais surtout exécutifs pouvaient en effet être suspectés, mais certaines données pouvaient également évoquer des troubles de mémoire épisodique (perte d'objets, difficultés d'orientation, etc.). Au vu des résultats à la NEPSY, il a été décidé de proposer les épreuves complémentaires suivantes : CMS (Échelle clinique de mémoire pour enfants [12]), TAP (Test informatisé d'évaluation de l'attention [13]), test de classement de cartes du Wisconsin [14], test d'interférence mot-couleur et Trail Making Test (TMT) du D-KEFS [15] afin de préciser davantage la nature des troubles. Le questionnaire de Conners[1] [16] a été proposé aux parents.

3. Comportement pendant l'examen

Manon s'est montrée attentive tout au long des différentes sessions d'examen. Elle est restée immobile sur sa chaise. La coopération au bilan a été très bonne. Lorsqu'elle est interrogée sur ses difficultés, il lui est très difficile de les évoquer spontanément. Elle oublie le contenu des conversations d'une séance à l'autre. L'examen a été réalisé en trois fois.

1. Cette échelle destinée aux parents et aux enseignants constitue une aide au diagnostic de TDAH. Elle permet d'apprécier le degré de déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité dans la vie quotidienne et scolaire de l'enfant. Différents facteurs la composent : comportement, problèmes d'apprentissage, somatisation, impulsivité, anxiété, hyperactivité.

3.1 Fonctionnement mnésique

Les résultats aux épreuves de mémoire de travail (CMS, NEPSY) sont normaux. Par conséquent, la mémoire de travail de Manon semble correcte. Toutefois, l'analyse de l'Indice de mémoire de travail (IMT) au WISC-IV précédemment réalisé met en évidence des fluctuations des capacités de Manon (*cf.* figures 4.2 et 4.3).

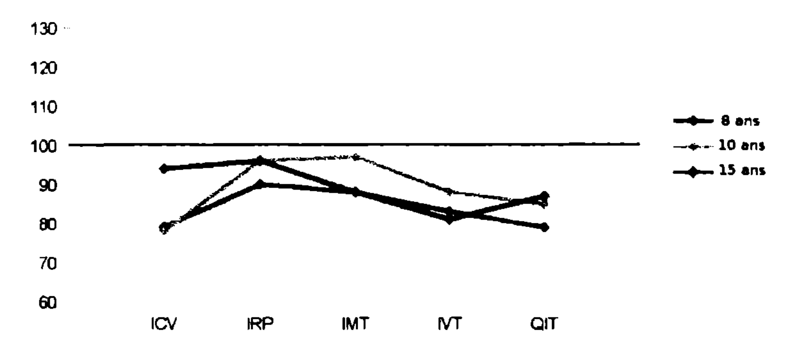


Figure 4.2 – *Indices de Manon à la WISC-IV lors des différentes évaluations*

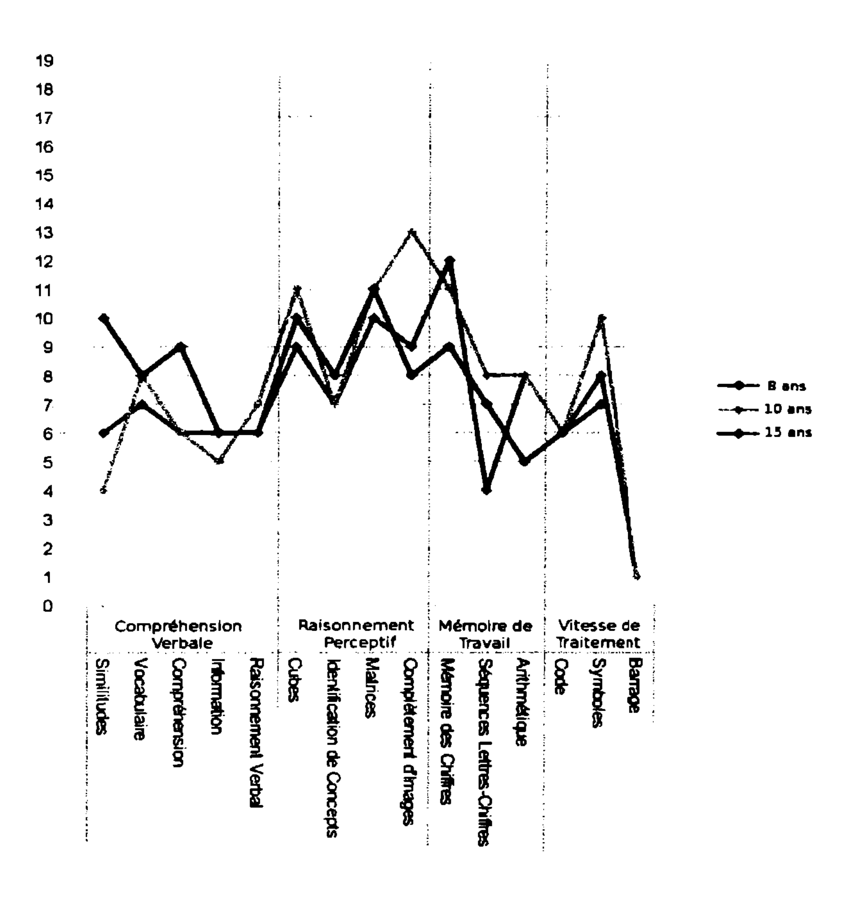


Figure 4.3 – *Résultats (en note standard) de Manon aux subtests de la WISC-IV lors des différentes évaluations*

À la NEPSY (*cf.* tableau 4.1), le domaine « Mémoire et apprentissage » apparaît comme le seul domaine déficitaire. Les résultats apparaissent dans la norme en mémoire visuelle (tâche de reconnaissance : Mémoire des visages), alors qu'ils sont pathologiques aux épreuves verbales (tâches de rappel libre : Mémoire des prénoms, Mémoire narrative). Il existe une importante interférence pro et rétroactive lors des apprentissages (c'est-à-dire un effet néfaste de nouveaux apprentissages sur les anciens et inversement).

Tableau 4.1 – *Résultats de Manon à la NEPSY lors du premier bilan neuropsychologique à l'âge de 12 ans*

Domaines	Indices	Percentile	Intervalles de confiance à 95 %
Attention/fonctions exécutives	116	86	[103-123[
Langage	93	32	[85-103[
Traitements visuo-spatiaux	94	37	[86-106[
Mémoire et apprentissage	69	2	[64-82[

Afin de préciser les difficultés de Manon (modalités et processus mnésiques correctement développés ou non), il a été décidé d'administrer la CMS. À cette batterie, on retrouve un indice de Mémoire générale nettement pathologique. Ceci est surtout lié aux résultats aux épreuves verbales nettement pathologiques alors que les résultats aux épreuves visuo-spatiales sont meilleurs (*cf.* figures 4.4 et 4.5). Seuls les indices de Mémoire visuelle immédiate et différée se situent dans le niveau attendu. L'apprentissage est faible au cours des essais de mémorisation. On retrouve des résultats cohérents avec ceux obtenus à la NEPSY.

En conséquence, Manon présente une atteinte des capacités d'apprentissage en mémoire épisodique. La mémoire épisodique visuo-spatiale est plus efficiente que la mémoire épisodique verbale. Les processus d'encodage et de récupération sont plus atteints que le stockage, et ce d'autant plus que le matériel à mémoriser est abstrait et non relié à d'autres informations.

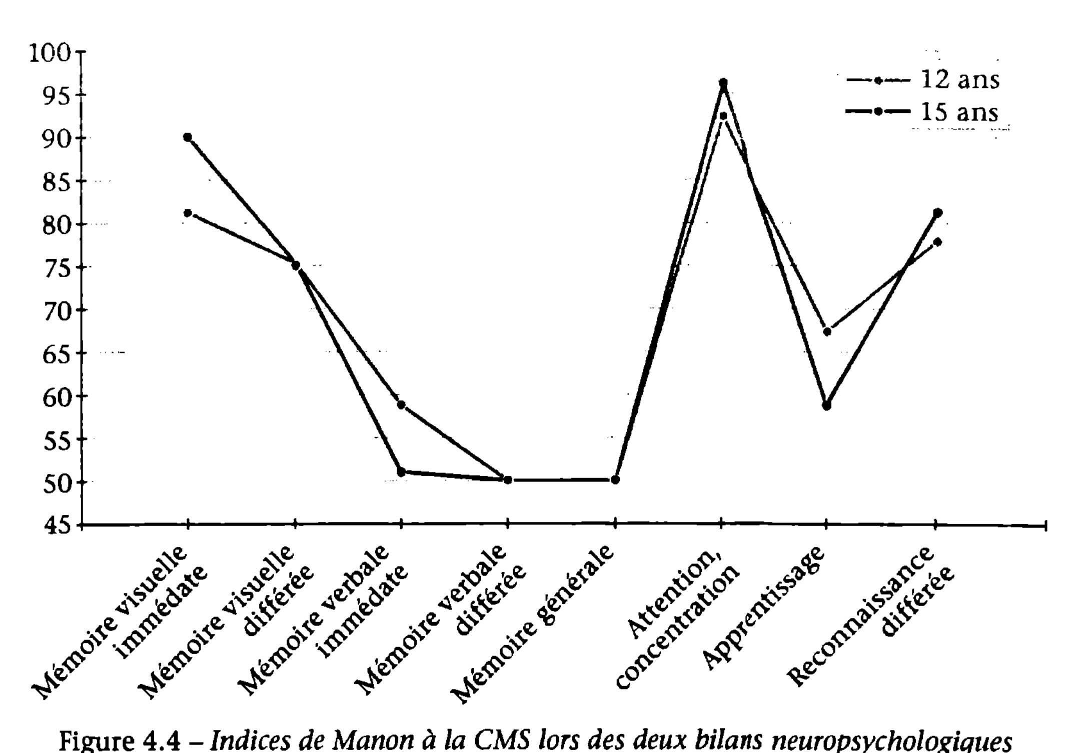


Figure 4.4 – *Indices de Manon à la CMS lors des deux bilans neuropsychologiques*

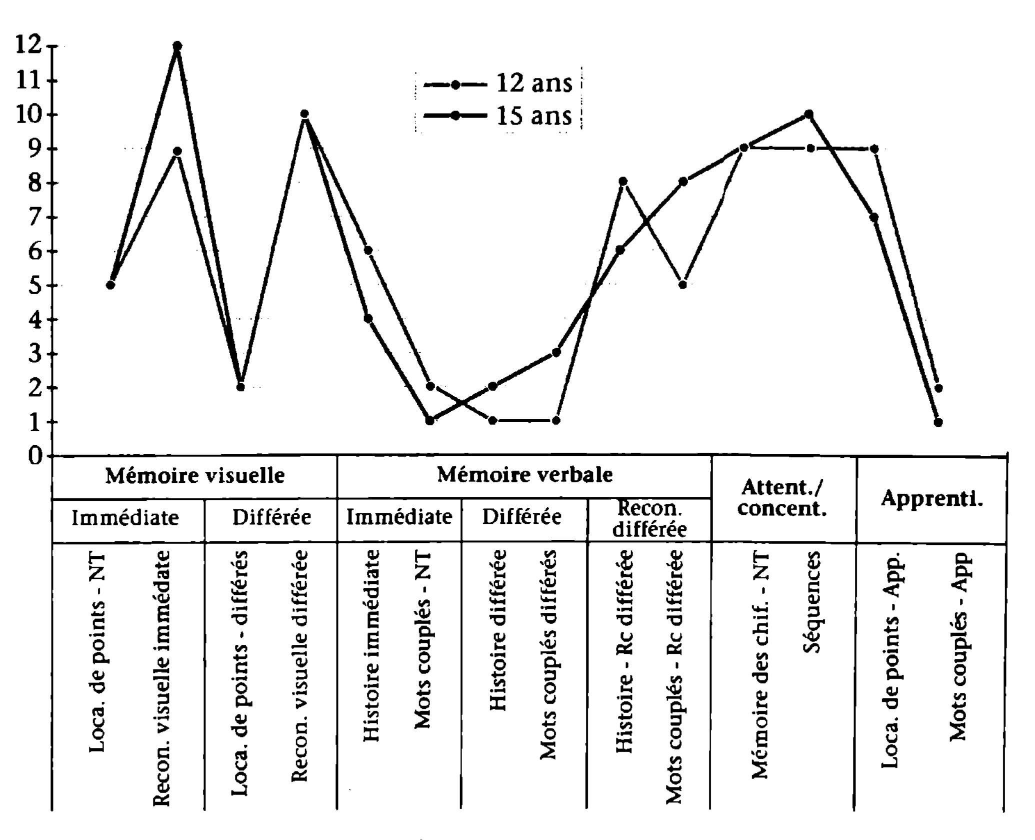


Figure 4.5 – *Résultats (en note standard) de Manon aux subtests de la CMS lors des deux bilans neuropsychologiques*

3.2 Fonctions attentionnelles

À la NEPSY-[1], la CMS et la TAP, les performances aux épreuves attentionnelles sont correctes. On note toutefois des écarts-types, ou un nombre d'omissions et d'erreurs parfois un peu élevés. Au questionnaire de Conners, la maman relève des problèmes de comportement et d'apprentissage, et le papa des problèmes d'anxiété et d'apprentissage. Par conséquent, les capacités attentionnelles de Manon apparaissent plutôt correctes par rapport à ce qui était attendu mais elles restent tout de même fragiles. On observe des fluctuations dans les performances ainsi qu'une aspontanéité et l'absence d'une hyperactivité.

3.3 Fonctions exécutives

Les résultats sont normaux pour les épreuves: «Tour» et «Cogner et frapper» (application de réponses motrices contradictoires) de la NEPSY, au test de classement de cartes du Wisconsin et au TMT du D-KEFS. La génération de patterns aléatoires de dessins (Fluidité de dessins) se situe très en dessous du niveau attendu ainsi que la fluidité verbale. À l'épreuve d'incompatibilité du TAP[2], les nombres d'erreurs sont nettement pathologiques. Les temps de réaction apparaissent fluctuants. Au test de Stroop du D-KEFS, version en quatre phases, les performances en phase d'inhibition et d'inhibition-flexibilité montrent des difficultés.

Manon présente donc des difficultés exécutives limitées aux processus d'initiation et d'inhibition des automatismes. Les autres processus exécutifs sont fonctionnels (planification, élaboration et maintien de concepts non verbaux, flexibilité cognitive). Ce profil de déficits est en accord avec les troubles du comportement observés dans le quotidien (difficultés de prise d'initiatives, irritabilité, colère, désinhibition).

3.4 Fonctions perceptives, visuo-spatiales et sensorimotrices

À la NEPSY, il n'y a pas de difficulté relevée pour le domaine «Traitements visuospatiaux» que ce soit pour les capacités visuo-constructives ou perceptives (Copie de figures, flèches). La vitesse visuo-graphique

1. *Cf.* tableau 4.1.

2. Dans cette épreuve, il faut appuyer sur la touche droite ou gauche en fonction du sens indiqué par des flèches présentées à droite ou à gauche de l'écran, c'est-à-dire en inhibant le côté de l'écran où les flèches apparaissent.

est correcte (Précision visuo-motrice). Il n'y a pas de plainte à ce niveau dans le quotidien.

3.5 Fonctions langagières

Manon ne s'exprime pas spontanément. Elle présente d'importantes difficultés pour répondre aux questions ouvertes. Lorsqu'elle parvient à initier son discours, on n'observe pas de difficulté particulière hormis une lenteur d'élaboration du contenu (trouble exécutif et/ou anxiété). À la NEPSY, la note de domaine « Langage » apparaît dans la moyenne. La compréhension orale et les prérequis à la lecture (Dénomination rapide) sont corrects.

3.6 Synthèse

Ce premier bilan neuropsychologique objective donc différentes difficultés cognitives (mnésiques, exécutives, attentionnelles) chez Manon qui permettent d'expliquer ces difficultés scolaires.

4. Prise en charge neuropsychologique

Suite à ce bilan, une prise en charge neuropsychologique a débuté. Ses objectifs ont été définis avec les parents. Ils consistaient à :

- renforcer le travail de compréhension et d'acceptation des difficultés et potentiels cognitifs de Manon au sein de sa famille ;
- apprendre à Manon et à ses proches à pallier les problèmes de mémoire épisodique dans la vie quotidienne par le recours aux prothèses mnésiques (agenda électronique, prise de notes, etc.), et si possible, à utiliser des stratégies d'encodage et de récupération des informations ;
- aider Manon à développer ses fonctions exécutives à partir d'exercices de résolution de problèmes ;
- augmenter son autonomie en lui apprenant des schémas d'actions, réduire les troubles du comportement par l'aménagement de l'environnement, et par des renforcements positifs et négatifs.

Une demande de plan personnalisé de scolarisation (PPS) a été déposée la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

Manon a bénéficié d'un bilan orthophonique complet du langage oral et écrit afin de compléter le dossier remis à la MDPH. En langage écrit, le bilan montrait une lenteur et une faiblesse du lexique orthographique en lecture (voie d'adressage), un niveau de compréhension pathologique dû à une surcharge cognitive, et des compétences orthographiques correctes, hormis en orthographe phonétique (voie d'assemblage). En langage oral, il a été relevé un niveau de vocabulaire déficitaire, une compréhension et une production morphosyntaxiques déficitaires, une aspontanéité nécessitant de présenter plusieurs fois les mêmes items pour obtenir la réponse souvent correcte.

Le PPS a été mis en place à la rentrée suivante. Il comprenait une aide à la vie scolaire individualisée (AVSI) accordée pour 12 heures par semaine.

En 4e, Manon a intégré en internat le collège désiré. Au départ, elle a présenté des difficultés à s'adapter. Elle se perdait dans l'établissement, oubliait une partie de ses affaires, ne savait pas où elle devait aller, etc. Elle a bénéficié d'une AVSI en classe et pour les contrôles, ainsi que d'un tiers-temps. Sa classe comprenait d'autres enfants en difficulté, ce qui l'a aidée dans ses échanges interpersonnels.

De mois en mois, elle s'est habituée à l'internat. Grâce aux aménagements scolaires, ses résultats se sont améliorés. Elle a pu intégrer la 3e avec les mêmes aménagements.

À l'âge de 14 ans, Manon a pu bénéficier d'un bilan pluridisciplinaire en neuropédiatrie à visée diagnostique. Ce bilan comportait une consultation neuropédiatrique, un bilan psychologique, un bilan orthophonique de langage élaboré et une imagerie par résonance magnétique (IRM). L'examen neuropédiatrique ne retrouvait aucune anomalie particulière. L'IRM était normale, ce qui permettait d'exclure définitivement une cause neurologique aux difficultés de Manon.

Le bilan psychopathologique (entretiens cliniques avec Manon et ses parents et tests projectifs) n'a mis en évidence aucun signe de trouble de la personnalité. Manon apparaît comme adaptée et bien ancrée dans la réalité. Par contre, elle présente encore, malgré ses 14 ans, des angoisses de séparation. Ces angoisses apparaissent comme liées à ce qu'elle a vécu dans sa toute petite enfance. Il en découle une peur de l'inconnu qui permet d'expliquer son comportement inhibé et ses blocages. La confiance en soi et en l'autre est faible. Le lien direct avec les troubles exécutifs est mis en avant par la psychologue clinicienne.

Sur le plan orthophonique, l'entretien met en évidence un langage correct dans l'échange informel, une grande lenteur et une sensibilité aux encouragements apparaissent lors de la passation des épreuves.

L'évaluation du langage élaboré met en évidence des performances pathologiques. L'épreuve d'élaboration d'un récit à partir d'un support visuel est impossible.

Suite à ces bilans, un suivi psychothérapeutique a été de nouveau conseillé et commencé en complément de la prise en charge neuropsychologique.

5. Bilan neuropsychologique comparatif

À trois ans du début de la prise en charge neuropsychologique, un bilan comparatif a été proposé. L'objectif était :

- d'apprécier l'évolution, la constance *versus* la fluctuation des performances cognitives de Manon en comparant ses résultats à des tests similaires à ceux administrés trois ans auparavant ;
- de redéfinir au besoin le programme de réhabilitation.

Quand cela était possible, nous avons administré les mêmes épreuves que lors du bilan initial. Nous y avons ajouté les questionnaires de la BRIEF (Inventaire d'évaluation comportementale des fonctions exécutives chez l'enfant d'âge scolaire [17]) et les subtests de cognition sociale de la NEPSY-II [18], qui n'étaient pas encore édités au moment du premier bilan. La WISC-IV n'ayant pas été administrée depuis plusieurs années a également été proposée. Les épreuves de mémoire épisodique de la NEPSY-II n'ont pas été administrées pour éviter les doublons avec les tests de la CMS qui ont été privilégiés. Manon est maintenant âgée de 15 ans. Elle est en fin de troisième.

5.1 Fonctionnement cognitif global

À la WISC-IV, les indices se situent à un niveau de performance moyen à moyen faible (*cf.* Graphique 1). L'Indice de compréhension verbale (ICV) apparaît meilleur que lors des précédentes évaluations mais des adaptations (encouragements, incitations à faire des périphrases, temps important laissé pour répondre) ont été nécessaires. Si l'on compare les performances aux trois évaluations, on note des fluctuations des résultats, au niveau de l'ICV (Similitudes et Compréhension) et de l'Indice de mémoire de travail (IMT ; *cf.* figures 4.2 et 4.3).

5.2 Fonctionnement mnésique

En mémoire de travail, les résultats sont corrects que ce soit à la WISC-IV, à la CMS, ou à la NEPSY-II (subtest Interférence de listes de mots). Par rapport au bilan initial, on retrouve des résultats superposables.

Aux épreuves de mémoire épisodique, on observe globalement une constance des résultats de Manon à un intervalle de trois ans (*cf.* figures 4.4 et 4.5).

Les rappels différés sont très faibles (oubli). Les difficultés d'apprentissage des leçons, et les oublis au quotidien sont toujours rapportés par les parents, ainsi que par l'AVSI.

Il y a peu d'apprentissage en mémoire verbale alors que l'apprentissage visuel est meilleur. La sensibilité à l'interférence est toujours marquée (*cf.* figures 4.6 et 4.7).

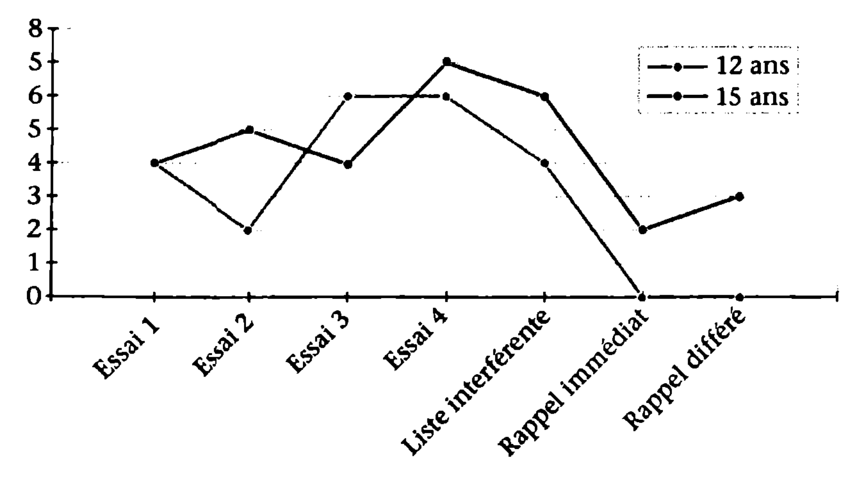


Figure 4.6 – *Courbe d'apprentissage de la liste de mots de la CMS lors des deux bilans*

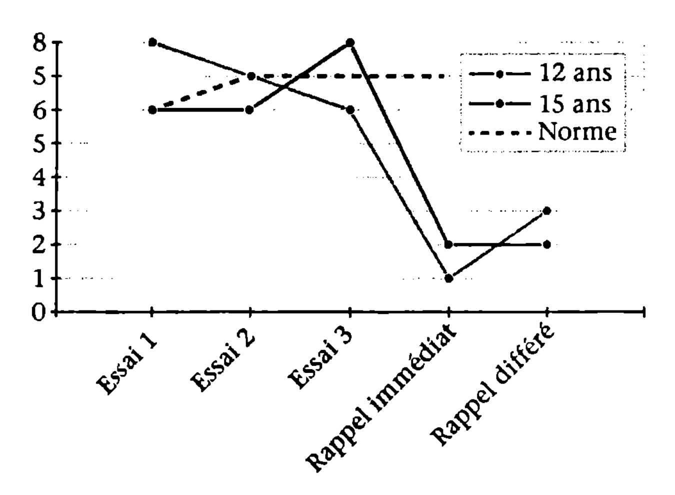


Figure 4.7 – *Courbe d'apprentissage de la localisation de points de la CMS lors des deux bilans*

5.3 Fonctions attentionnelles

À la NEPSY-II et à la TAP, les résultats apparaissent un peu moins bons que lors du premier bilan. On retrouve des fluctuations attentionnelles.

5.4 Fonctions exécutives

La NEPSY-II ne comporte plus l'épreuve de la Tour et les normes pour la Fluidité de dessins s'arrêtent à 12 ans. Ces tests ont donc été remplacés par ceux du D-KEFS. On retrouve des difficultés en fluences graphiques, en fluidité verbale et à l'épreuve d'incompatibilité du TAP. Manon identifie ses erreurs et reste calme face à celles-ci. Les performances sont un peu meilleures au test d'interférence mot-couleur du D-KEFS en phase d'inhibition et d'inhibition/flexibilité mais moins bonnes en phases de dénomination et de lecture.

Au questionnaire de Conners, les résultats sont comparables. À la BRIEF, les réponses de la mère montrent des difficultés dans tous les domaines, hormis en organisation du matériel, comme le montre la figure 4.8. De légères difficultés d'inhibition sont relevées. Les principaux problèmes concernent la flexibilité, mais aussi la mémoire de travail et la planification. Les Indices de régulation comportementale (IRC) et de métacognition (IM) sont comparables. La validité du protocole complété par l'AVSI est remise en question puisque le score d'incohérence est élevé[1], son protocole ne devrait donc pas être pris en compte. Toutefois, à titre indicatif, elle relève les mêmes difficultés que celles relevées par la mère.

1. Avant de calculer les résultats à la BRIEF, il faut calculer deux scores permettant d'établir la validité du protocole : un score de négativité permet de détecter une vision de l'enfant trop négative qui entraverait la manière de le percevoir au quotidien ; un score d'incohérence peut être établi en comparant l'écart de cotations à différents items censés évaluer les mêmes comportements.

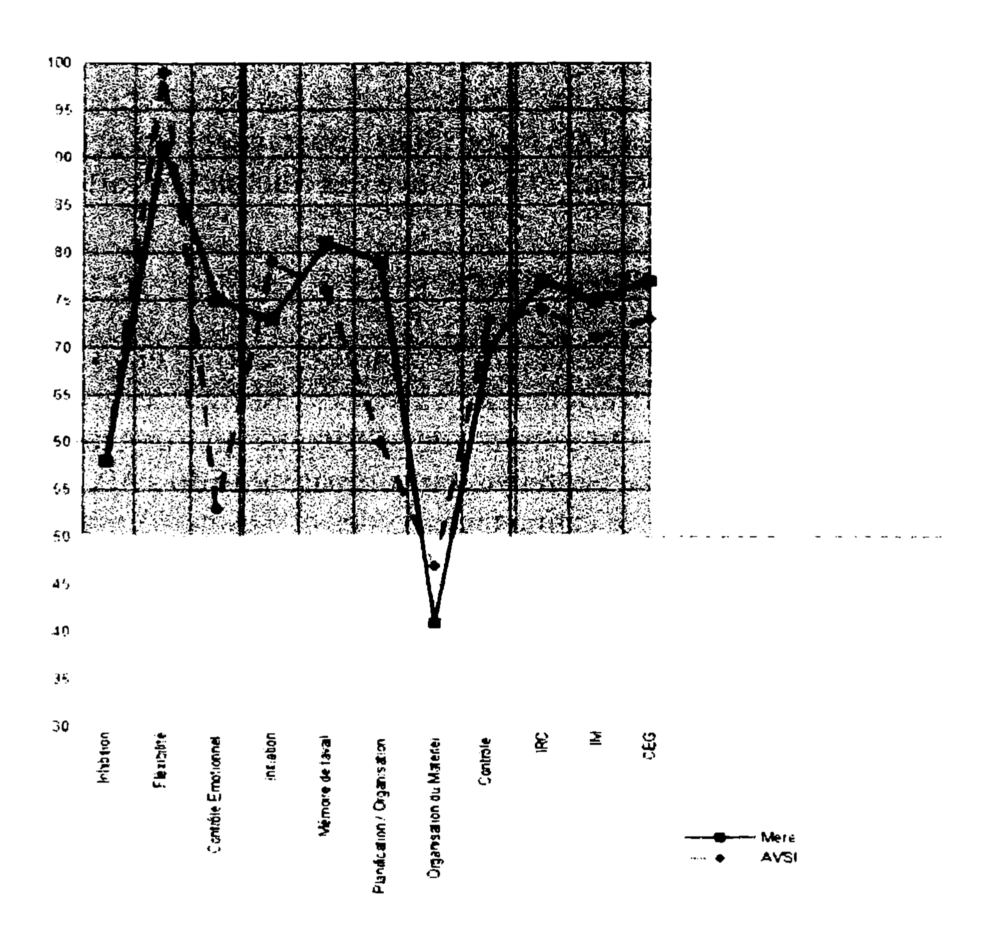


Figure 4.8 – *Réponses de la mère de Manon aux différentes échelles de la BRIEF et réponses de l'AVSI à titre indicatif*[1]

5.5 Cognition sociale

Les résultats de Manon aux subtests de Reconnaissance d'affects et de théorie de l'esprit de la NEPSY-II se situent dans la norme.

5.6 Synthèse

Trois ans après le bilan neuropsychologique initial, Manon présente le même type de troubles mnésiques, attentionnels et exécutifs. L'impact des troubles dans le quotidien et sur le plan scolaire est également retrouvé, même si sa situation s'est améliorée du fait des aménagements.

---

1. Les résultats apparaissent sous forme de note T. Plus un score est élevé, plus il révèle de difficulté. La zone en gris clair correspond aux valeurs limites et la zone en gris foncé aux valeurs déficitaires.

La fluctuation des résultats est retrouvée aux épreuves de conceptualisation verbale, de mémoire de travail et d'attention. La cognition sociale est préservée, ce qui est encourageant pour le développement des relations interpersonnelles de Manon.

6. Discussion

Du point de vue d'un diagnostic de trouble spécifique d'apprentissage, Manon présente des troubles cognitifs dont l'importance et la persistance ne peuvent correspondre à un simple retard d'acquisition. Seuls les troubles psychomoteurs (retard d'acquisition de la marche) observés dans sa petite enfance répondent à ce critère. Les troubles de Manon touchent l'attention, les fonctions exécutives, la mémoire et le langage, alors que certaines capacités sont fonctionnelles. On ne peut donc pas évoquer un déficit d'attention ou un trouble spécifique du langage. De plus, la nature des difficultés de langage de Manon ne permet pas de retenir cette dernière hypothèse.

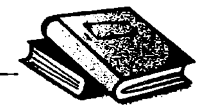
Certains des troubles cognitifs de Manon apparaissent persistants (stables au cours des différentes évaluations), ce qui tend à confirmer leur existence propre, au sens où ils ne seraient pas secondaires à des problèmes psychologiques par exemple. D'autres performances cognitives fluctuent, ce qui tend à démontrer aussi l'influence néfaste des troubles psychopathologiques (anxiété, manque de confiance en soi) sur son fonctionnement cognitif, en particulier sur le plan verbal.

Les troubles neuropsychologiques qu'elle présente correspondent à ceux qui sont décrits chez les enfants adoptés à l'international qui ont subi des carences de soin. Comme nous l'avons vu, les troubles exécutifs, attentionnels, mnésiques et linguistiques sont souvent relevés chez ces enfants. Les troubles du comportement sont également courants et peuvent persister à l'âge adulte. Ces troubles sont corrélés à des dysfonctionnements cérébraux touchant les régions préfrontales, limbiques, ou temporales [19] connues pour être impliquées dans le fonctionnement mnésique, attentionnel, exécutifs, comportemental et émotionnel. Chez le nourrisson et le très jeune enfant, le stress de l'organisme engendré par les carences nutritionnelles et affectives peut provoquer des dégâts neurobiologiques, parfois irréversibles, lorsque ces carences sont précoces et prolongées [20-21]. Manon se trouve probablement dans cette situation.

7. Conclusion

Le cas de Manon illustre la complexité qu'il y a à comprendre les difficultés des enfants adoptés. Les parents et les professionnels qui les entourent doivent appréhender l'ensemble de leurs troubles et leurs intrications complexes afin de leur proposer une prise en charge adaptée. Le neuropsychologue peut y jouer un rôle important.

Bibliographie



[1] CHICOINE J.-F., GERMAIN P., LEMIEUX J. (2003). *L'Enfant adopté dans le monde.* Montréal : Hôpital Sainte-Justine.

[2] FOX N.A., ALMAS A.N., DEGNAN K.A., NELSON C.A., ZEANAH C.H. (2011). The effects of severe psychosocial deprivation and foster care intervention on cognitive development at 8 years of age : Findings from the Bucharest Early Intervention Project. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 52, 919-928.

[3] KREPPNER J.-M., RUTTER M., BECKETT C. *et al.* (2007). Normality and impairment following profound early institutional deprivation : A longitudinal follow-up into early adolescence. *Developmental Psychology*, 43, 931-946.

[4] VAN IJZENDOORN M.H., JUFFER F., POELHUIS C.W.K. (2005). Adoption and Cognitive Development : A Meta-Analytic Comparison of Adopted and Nonadopted Children's IQ and School Performance. *Psychological Bulletin*, 131, 301-316.

[5] BOS K.J., FOX N., ZEANAH C.H., NELSON C.A.I. (2009). Effects of early psychosocial deprivation on the development of memory and executive function. *Frontiers in Behavioral Neuroscience*, 3.

[6] BRUCE J.., TARULLO A.R., GUNNAR M.R. (2009). Disinhibited social behavior among internationally adopted children. *Development and Psychopathology*, 21, 157.

[7] HOSTINAR C.E., STELLERN S.A., SCHAEFER C., CARLSON S.M., GUNNAR M.R. (2012). Associations between early life adversity and executive function in children adopted internationally from orphanages. *PNAS Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 109, 17208-17212.

[8] LINDBLAD F., WEITOFT G.R., HJERN A. (2010). ADHD in international adoptees : A national cohort study. *European Child & Adolescent Psychiatry*, 19, 37-44.

[9] Collins S.C., McGuinness T.M., McGuinness J.-P. (2000). Risk and protective factors in children adopted from the former Soviet Union. *Journal of Pediatric Health Care*, 14, 0109-0116.

[10] Wechsler D. (2005). *WISC IV: Échelle d'intelligence pour enfants et adolescents*, 4e éd. Paris: ECPA.

[11] Korkman M., Kirk U., Kemp S. (2003). *NEPSY: Bilan neuropsychologique de l'enfant*. Paris: ECPA.

[12] Cohen M.J. (2001). *CMS: Échelle de mémoire pour enfants*. Paris: ECPA.

[13] Zimmermann P., Fimm B. (2010). *Tests d'évaluation de l'attention (TAP)* – Version 2.2. Adaptation française de Michel Leclercq (Psytest). Herzogenrath.

[14] Heaton R.K., Chelune G.J., Talley J.L., Kay G.G., Curtiss G. (1993). *Wisconsin Card Sorting Test Manual Revised and Expanded*. Lutz, Florida: Psychological Assessment Resources.

[15] Delis D.C., Kaplan E., Kramer J. (2001). *Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS)*. San Antonio, TX: Psychological Corporation.

[16] Conners C.K. (1997). *Conners Rating Scales Revised*. Toronto: Multi-Health Systems.

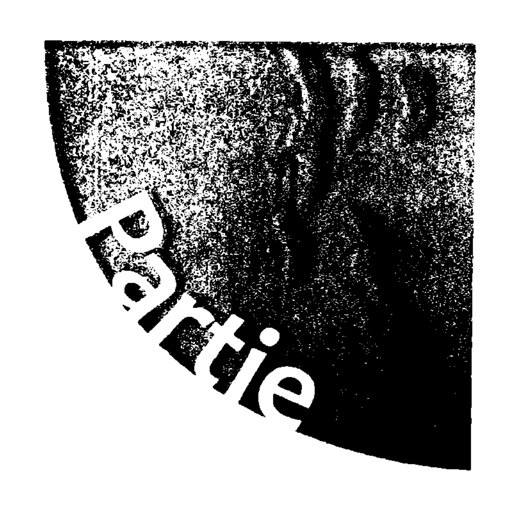
[17] Gioia G.A., Isquith S.C., Guy S.C., Kenworthy L. (2013). *BRIEF: inventaire d'évaluation comportementale des fonctions exécutives chez l'enfant d'âge scolaire*. Traduction: A. Roy, D. Fournet, D. Legall, J.-L. Roulin. Paris: Hogrefe.

[18] Korkman M., Kirk U., Kemp S. (2012). *NEPSY-II : Bilan neuropsychologique de l'enfant*. 2e éd. Paris: ECPA.

[19] Chugani H.T., Behen M.E., Muzik O., Juhász C., Nagy F., Chugani D.C. (2001). Local Brain Functional Activity Following Early Deprivation: A Study of Post-institutionalized Romanian Orphans. *NeuroImage*, 14, 1290-1301.

[20] Bauer P.M., Hanson J.L., Pierson R.K., Davidson R.J., Pollak S.D. (2009). Cerebellar volume and cognitive functioning in children who experienced early deprivation. *Biological Psychiatry*, 66, 1100-1106.

[21] Lupien S.J., McEwen B.S., Gunnar M.R., Heim C. (2009). Effects of stress throughout the lifespan on the brain, behaviour and cognition. *Nature Reviews Neuroscience*, 10, 434-445.



Évaluation neuro-psychologique illustrée par 16 cas cliniques chez l'adulte

5

Transfert inter-hémisphérique et activité motrice involontaire (*Alien Hand*)[1]

1. Par **Christine Moroni.**

Imp.LSM : 22490861

1. Cas clinique et anamnèse

D. A., 39 ans, est suivie par un neurologue depuis vingt ans car elle présente une sclérose en plaques[1] (SEP) secondairement progressive. D. A. est en arrêt longue maladie (depuis 4 ans), auparavant elle exerçait la profession de secrétaire de direction, elle maîtrisait la sténodactylographie ainsi que plusieurs langues (le français, l'anglais, le portugais et l'espagnol). Mme D. A. est d'origine portugaise, elle est arrivée en France à l'âge de six ans et a été scolarisée en français. Elle est droitière.

Lors de sa dernière consultation neurologique, elle rapporte des troubles mnésiques récents qui justifient l'évaluation neuropsychologique actuelle. Associés à la SEP, des troubles cognitifs sont observés chez 40% à 60% des patients [1]. Différents profils cognitifs ont été décrits en fonction de la forme clinique de SEP [2-4; *cf.* encadré 1].

Encadré 1 – Formes cliniques de sclérose en plaques et modifications cognitives associées

Il existe trois formes de SEP (Goldenberg [5]) : la forme rémittente (SEP-RR), la forme secondairement progressive (SEP-SP) et la forme progressive primaire (SEP-PP).

1) La **SEP-RR** est la forme la plus fréquente (environ 85% des cas [5]), elle se caractérise par des phases de poussées suivies de phases de rémission au cours desquelles les symptômes subsistent partiellement ou disparaissent totalement.

2) La **SEP-SP** est une forme avancée de SEP-RR où les périodes de rémission sont de plus en plus rares. Cette forme concerne 25 % des patients auparavant diagnostiqués SEP-RR.

3) La **SEP-PP** touchant 10 % des patients est la forme la plus sévère puisqu'elle se caractérise par une aggravation continue ne connaissant aucune phase de rémission.

☞

1. La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire chronique du système nerveux central (SNC). Dans cette maladie, interviennent des mécanismes auto-immuns complexes qui attaquent les cellules chargées de synthétiser la gaine de myéline qui entoure les axones. Ce phénomène entraîne des lésions à l'aspect scléreux (épais et dur), dispersées sur l'ensemble du SNC (zones périventriculaires, corps calleux, moelle épinière, nerf optique...). Ces lésions sont des plaques de démyélinisation.

☞

Les patients souffrant d'une SEP-PP présentent des troubles cognitifs touchant essentiellement les fonctions exécutives (altérations majeures des capacités de manipulation de concepts verbaux, production d'erreurs persévératives, lenteur d'exécution), alors que le profil cognitif des patients ayant une SEP-RR est caractérisé par un dysfonctionnement mnésique de type exécutif (déficit de la mise en œuvre de stratégies de récupération en mémoire épisodique des informations nouvelles) [2, 3].

Cette différence de profil cognitif s'expliquerait par une plus grande concentration des plaques de démyélinisation au niveau des structures frontales dans les formes progressives de SEP [2].

Compte tenu du contexte de la demande d'évaluation, il était donc prévu d'explorer les capacités mnésiques et exécutives de cette patiente, toutefois très rapidement au cours de l'anamnèse, D. A. relate des comportements manuels étranges qui l'inquiètent. Ces comportements ne sont pas récents mais elle n'a jamais osé les évoquer de peur d'être considérée comme « folle ». Voici quelques exemples des comportements étranges qu'elle décrit :

EXEMPLES

Exemple 1 : lorsqu'elle regarde la télévision, sa main droite se met à « prendre en sténo » ce qui est dit à la télévision. Elle n'a aucune conscience de ce comportement manuel : elle ne sait pas lorsqu'il débute et généralement, c'est sa fille qui le lui signale. D. A. est alors obligée de coincer sa main droite sous son bras gauche pour arrêter ce mouvement. Selon elle, cette situation peut également se dérouler alors qu'elle écoute une émission de radio et encore une fois, c'est sa fille qui le lui signale.

Exemple 2 : lorsqu'elle souhaite faire cuire des pommes de terre, elle sait que son mari préfère les pommes de terre cuites à l'eau alors que sa fille les préfère sautées à la poêle. Elle prépare les pommes de terre, les lave, les épluche, et d'un coup son action est bloquée ; une poêle se trouve dans une de ses mains et une casserole se trouve dans l'autre main. Il lui est alors impossible de poursuivre l'action. Là encore, sa fille intervient pour lui indiquer oralement un choix de cuisson permettant la reprise de l'action. Si sa fille n'intervient pas, D. A. peut rester bloquée dans sa cuisine des heures entières car seule, elle ne peut prendre une décision et relancer l'action.

Exemple 3 : lorsqu'elle souhaite prendre une ordonnance médicale dans le tiroir de sa table de chevet, sa main droite ouvre le tiroir tandis que sa main gauche le ferme. Elle poursuit cette action en « boucle » mais parvient seule à l'arrêter après plusieurs occurrences.

Ces comportements évoquent fortement un syndrome d'*alien hand* ou phénomène de l'activité motrice involontaire[1] – AMI [6]. Ce syndrome, rare, correspond à une gamme relativement large de troubles du geste caractérisés par la réalisation des gestes, souvent élaborés, mais réalisés en dehors de la volonté du patient [6-7]. Le phénomène AMI est rapporté dans plusieurs pathologies neurologiques (*cf.* figure 5.1).

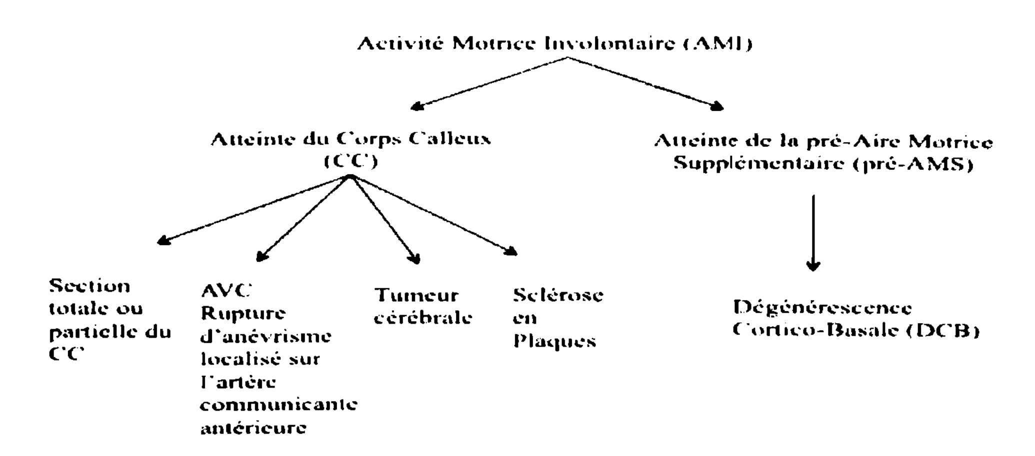


Figure 5.1 – *Pathologies neurologiques associées à l'activité motrice involontaire [6, 8-9]*

L'AMI a été initialement décrite par Akelaitis [10] suite à une section totale ou partielle du corps calleux (CC) réalisée dans le cadre d'un traitement chirurgical de l'épilepsie. Plus récemment, ce syndrome a été rapporté au cours de la variante postérieure de la DCB[2] [9, 11]. Selon Wolpe *et al.* [9], dans cette pathologie neurodégénérative, le phénomène d'AMI serait fortement corrélé à des modifications structurales de la substance blanche et de la substance grise au niveau de la région pré-aire motrice supplémentaire (pré-AMS). Sur le plan fonctionnel, la pré-AMS aurait un rôle de plateforme entre plusieurs structures cérébrales. Les modifications de cette région affecteraient à la fois le contrôle volontaire de l'action et l'expérience subjective de l'action car elles perturberaient plusieurs réseaux de connexions cérébrales :

- un réseau entre l'AMS et les ganglions de la base, impliqué dans la volonté consciente et le contrôle d'une action ;

1. Selon la traduction d'usage au Québec.

2. La dégénérescence cortico-basale fait partie des syndromes parkinsoniens. Les principaux symptômes sont une lenteur des mouvements, des troubles moteurs et du tonus (essentiellement aux membres supérieurs et ne touchant qu'un seul côté). Le tableau neuropsychologique se caractérise par des troubles praxiques et une évolution progressive vers une démence.

- un réseau entre le lobe pariétal postérieur et le cortex pré-moteur impliqué dans les expériences conscientes des actes intentionnels.

Compte tenu de l'âge et des antécédents médicaux de D. A., le diagnostic de DCB ne peut être retenu. Le phénomène d'AMI de D. A. pourrait être lié à une atteinte du CC et dans ce cas, ce phénomène s'accompagne toujours d'un trouble du transfert inter-hémisphérique ou syndrome de dysconnexion calleuse, contrairement à ce qui est rapporté au cours de la DCB [11-12].

L'évaluation neuropsychologique de D. A. a donc été réorientée avec deux objectifs nouveaux :

- mettre en évidence l'existence d'un syndrome de dysconnexion calleuse ;
- typer le phénomène d'AMI de cette patiente. Il ne sera pas présenté dans le cadre de ce chapitre, l'évaluation des autres capacités cognitives.

2. Évaluation d'un syndrome de dysconnexion calleuse

Les symptômes neuropsychologiques constituant le syndrome de dysconnexion calleuse ne s'observent pas dans la vie de tous les jours, ils nécessitent des dispositifs spécifiques pour être mis en évidence. Ces dispositifs ont pour objectif d'interroger indépendamment chaque hémisphère cérébral en utilisant des tâches qui requièrent les capacités cognitives de l'autre hémisphère[1]. Dans cette situation, il est alors indispensable, pour réaliser correctement la tâche, d'utiliser le transfert inter-hémisphérique assuré par le CC. Cela sera impossible dans le cas d'une atteinte du CC d'où l'apparition du tableau de dysconnexion calleuse. Cet interrogatoire est rendu possible grâce à quelques spécificités neurologiques qui sont :

- Sur le plan moteur, l'hémisphère gauche contrôle l'hémicorps droit (dont la main droite) et l'hémisphère droit, l'hémicorps gauche (dont la main gauche). Une tâche nécessitant une préhension ou

1. Chez un sujet droitier, les processus analytiques nécessaires notamment pour le langage, le calcul, l'écriture, les praxies idéatoires et idéomotrices siègent dans l'hémisphère gauche alors que les processus holistiques et plus globaux impliqués dans les tâches visuo-spatiales, la musique, ou les praxies constructives et réflexives siègent dans l'hémisphère droit.

une réponse à l'aide de la main droite sera obligatoirement réalisée sous le contrôle de l'hémisphère gauche et vice-versa.

- Sur le plan visuel, les informations présentées très rapidement (~ 50 à 100 millisecondes) en champ visuel divisé (soit uniquement dans le champ visuel gauche ou droit) n'accèdent qu'à l'hémisphère controlatéral. De ce fait, des informations présentées dans le champ visuel droit ne seront adressées qu'à l'hémisphère gauche (et vice-versa). Un paradigme de lecture de mots, ou d'identification d'objets ou de visage utilisant une procédure tachistoscopique permettra donc d'interroger un seul hémisphère à la fois (cette procédure est décrite dans la suite de cette présentation de cas).
- Sur le plan auditif, lorsque des informations différentes sont présentées simultanément aux deux oreilles alors l'information présentée à l'oreille droite n'arrive qu'à l'hémisphère gauche et celle présentée à l'oreille gauche, qu'à l'hémisphère droit. La tâche habituellement employée pour interroger, en modalité auditive, un seul hémisphère est le test d'écoute dichotique (cette procédure est décrite dans la suite de cette présentation de cas).

Les signes cliniques à rechercher, lorsqu'un trouble du transfert inter-hémisphérique est suspecté chez un sujet droitier, sont présentés dans l'encadré 2. La méthodologie d'une évaluation neuropsychologique à la recherche d'un trouble du transfert inter-hémisphérique a plusieurs spécificités. La première est qu'il faut toujours interroger l'hémisphère non spécialisé dans la tâche avant l'hémisphère spécialisé. Par exemple, pour les tâches de langage, il sera interrogé en premier l'hémisphère droit puis l'hémisphère gauche. La seconde est qu'il n'est pas utile de comparer les performances du patient à celles d'un groupe contrôle mais l'analyse est conduite en intra-sujet, c'est-à-dire que sont comparées les performances obtenues par l'hémisphère droit à celles obtenues par l'hémisphère gauche et cela chez un même participant.

Encadré 2 – Sémiologie neuropsychologique rencontrée au cours de la dysconnexion calleuse

- Agraphie de la main gauche.
- Alexie dans le champ visuel gauche.
- Anomie tactile de la main gauche.
- Apraxie idéomotrice de la main gauche.
- Extinction auditive de l'oreille gauche.
- Apraxie constructive de la main droite.

2.1 Agraphie de la main gauche

Ce signe correspond à l'incapacité d'écrire spontanément ou sous dictée avec la main gauche. Cette difficulté n'est pas liée à une maladresse grapho-motrice puisqu'elle s'observe également lorsque des lettres mobiles et/ou un clavier d'ordinateur sont utilisés. Cela reflète des difficultés de conversion phonème-graphème (*cf.* tableau 5.1). Toutefois, l'hémisphère droit n'étant pas dénué de toutes capacités linguistiques, des mots courts, concrets et fréquents peuvent être correctement orthographiés par la main gauche. Dans le cadre d'une démarche clinique, la mise en évidence de ce trouble peut se faire grâce à n'importe quelle tâche de dictée de mots comme celle proposée dans la batterie MT 86 [13]. Il faut s'assurer de proposer des mots courts, longs, concrets, abstraits ainsi que des non-mots. Il est d'usage de tester les capacités d'écriture d'abord avec la main gauche puis avec la main droite, pour éviter d'éventuels effets d'apprentissage. Alors que D. A. parvient à écrire sous dictée de la main droite les mots et les non-mots proposés oralement, elle est en échec avec sa main gauche (*cf.* quelques-unes de ses productions dans le tableau 5.1) Avec cette main, elle ne parvient à écrire que le mot « bac » qui est un mot court, concret et fréquent.

Tableau 5.1 – *Exemples de productions*[1] *au cours de la tâche de dictée de mots*

Mots dictés	**Productions de la main gauche de D. A.**
Famille	[illegible]
Vérité	[illegible]
Suspect	[illegible]

2.2 Alexie dans le champ visuel gauche

Ce signe correspond à l'incapacité de lire des mots présentés dans le champ visuel gauche car ces mots n'accèdent qu'à l'hémisphère droit (ne possédant pas les capacités de lecture). En revanche, les mots

1. Les performances de D. A. présentées dans ce chapitre sont extraites de l'article Moroni *et al.* [14].

présentés dans le champ visuel droit sont correctement lus car adressés à l'hémisphère dominant pour le langage. Là encore, les mots présentés peuvent être longs, courts, concrets, abstraits, fréquents ou peu fréquents. Il peut également s'agir de non-mots. À ma connaissance, il n'existe pas d'épreuve toute prête en pratique clinique permettant de tester la présence de ce symptôme. Toutefois, ce signe peut être évalué en créant une épreuve à l'aide du logiciel Psychopy, en libre accès (*http://www.psychopy.org/*).

Une tâche de lecture de mots a été construite expressément pour D. A., cette tâche se composait de vingt mots présentés dans chaque champ visuel. Les performances de D. A. sont présentées dans le tableau 5.2.

Tableau 5.2 – *Performances de D. A. à la tâche de lecture en tachistoscopie*

	Champ visuel gauche (hémisphère droit)	**Champ visuel droit (hémisphère gauche)**
Pourcentage de réponses correctes	20 %	86 %

2.3 Anomie tactile de la main gauche

Ce signe correspond à l'incapacité de dénommer (yeux fermés) des objets disposés dans la main gauche du patient alors que ces mêmes objets sont dénommés correctement lorsqu'ils sont placés dans sa main droite (car traités par l'hémisphère gauche qui possède les étiquettes verbales). Il est à noter que lorsque le patient ouvre les yeux et que sont disposés devant lui plusieurs objets dont celui qui venait juste d'être placé dans sa main gauche, il est alors capable de désigner correctement l'objet précédemment placé dans sa main qu'il ne parvenait pas à dénommer. Quinze objets ont été proposés à D. A., les résultats sont présentés dans le tableau 5.3.

Tableau 5.3 – *Performances de D. A. à la tâche de dénomination tactile d'objets*

	Main gauche (hémisphère droit)	**Main droite (hémisphère gauche)**
Pourcentage de réponses correctes	6 %	47 %

Le faible score de réponses correctes pour la main droite obtenu par D. A. s'explique dans son cas pour un trouble sensoriel consécutif à sa SEP.

2.4 Apraxie idéomotrice de la main gauche

Ce signe correspond à l'impossibilité de reproduire des gestes sur commandes ou sur imitation (mimes d'action ou gestes symboliques). En pratique clinique, ce signe peut être recherché à l'aide de la Batterie brève d'évaluation des praxies [15]. Lors de l'évaluation de la patiente D. A., une épreuve avait été construite spécifiquement pour elle. Pour coter les productions gestuelles de D. A., nous avions filmé ses réalisations et demandé à un juge indépendant (qui ne connaissait pas la patiente) d'estimer chacune de ces productions. Les performances de D. A. sont présentées dans le tableau 5.4.

Tableau 5.4 – *Performances de D. A. à la tâche de praxies idéomotrices*

	Main gauche (hémisphère droit)	**Main droite (hémisphère gauche)**
Pourcentage de réponses correctes	6 %	47 %

2.5 Extinction auditive de l'oreille gauche

Ce signe correspond à l'impossibilité totale ou partielle de rapporter les mots, ou non mots, ou phrases présentés à l'oreille gauche lors du test d'écoute dichotique. En revanche, les stimuli présentés à l'oreille droite sont parfaitement bien rapportés. En pratique clinique, un test d'écoute dichotique ainsi que des données indicatives sont en accès libre sur le site suivant : *http://psitec.recherche.univ-lille3.fr/presentation/membres/membres-titulaires/moroni-c/*.

Les performances de D. A. sont présentées dans le tableau 5.5.

Tableau 5.5 – *Pourcentage de réponses correctes de D. A. à la tâche d'écoute dichotique*

	Oreille gauche (hémisphère droit)	**Oreille droite (hémisphère gauche)**
Mots et verbes	46 %	100 %
Mots phonologiquement proches	20 %	100 %
Groupes nominaux	15 %	72 %
Phrases longues	0 %	100 %

2.6 Apraxie constructive de la main droite

Ce signe correspond à l'impossibilité totale ou partielle de réaliser les gestes associés au dessin ou à la construction spatiale (en deux ou trois dimensions). Pour tester la présence de cette apraxie, D. A. a réalisé de la main droite puis de la main gauche des dessins. Les dessins du rond, carré et triangle ont été réalisés correctement de la main droite et de la main gauche. En revanche, de la main droite, D. A. ne parvenait absolument pas à dessiner un cube ainsi qu'un cylindre alors que ces dessins étaient possibles de la main gauche (chez cette patiente droitière). En complément à cette tâche, nous lui avons proposé de réaliser les cubes de la Wais-R [16]. De la main droite, elle ne parvient à en faire que quatre, mais avec une importante lenteur comparativement à ce qui était réalisé avec la main gauche (*cf.* tableau 5.6).

Tableau 5.6 – *Temps de réalisation des cubes de la WAIS-R par D.* A.

	Main droite (hémisphère gauche)	**Main gauche (hémisphère droit)**
	43″	17″
	104″	22″
	26″	17″
	36″	21″

L'analyse de l'ensemble des performances de la patiente D. A. montre qu'elle présente bien un trouble du transfert inter-hémisphérique. Ce trouble neuropsychologique est rarement rencontré dans la SEP. Toutefois, il avait déjà été décrit par Schnider *et al* en 1993 [8], et depuis par nous-même [14] ainsi que plus récemment par une équipe italienne [7].

3. Caractériser le comportement d'AMI de la patiente D. A.

Le phénomène d'AMI a été très étudié suite à l'atteinte du CC (atteinte restreinte au CC ou associée à une lésion corticale). En 2003, Aboitiz *et al.* [17] proposent une catégorisation des troubles gestuels rencontrés suite à une atteinte du CC (*cf.* tableau 5.7). Ces troubles peuvent apparaître conjointement ou non chez un même patient.[123]

Tableau 5.7 – *Catégorisation des troubles gestuels consécutifs à une lésion impliquant le CC (adaptation de la catégorisation proposée par Aboitiz et al.* [17])

Comportement gestuel	Description clinique	Localisation de la lésion
Apraxie diagonistique et conflit inter-manuel	<u>Apraxie diagonistique</u> : chez le sujet droitier, la main gauche s'oppose aux actions réalisées par la main droite. <u>Conflit inter-manuel</u> : il n'est observé que lors d'une action uni-manuelle au cours de laquelle il y a plusieurs actions possibles avec le même objet (ex. : ouvrir ou fermer une bouteille, mettre ou retirer un habit). Les deux n'agissent pas obligatoirement en opposition, mais l'action de l'une perturbe celle de l'autre. Le conflit d'intentions serait une variante de cette manifestation.	• Partie postérieure du CC[1]. • Partie antérieure du tronc du CC.
Main étrangère[2]	Correspond à l'impression subjective qu'a le sujet que sa main ne lui appartient pas. Ce symptôme correspondrait à une forme mineure d'hémiasomatognosie[3].	• Partie postérieure du CC. • Lobe pariétal.

1. Le corps calleux se divise en cinq régions d'avant en arrière : le rostrum, le genou, le tronc, l'isthme et le splénium.

2. Ce symptôme souvent décrit dans le phénomène d'AMI peut apparaître de façon isolée au cours d'une atteinte pariétale et associé alors à une négligence visuo-spatiale.

3. Une hémiasomatognosie correspond à une affection qui se caractérise par le fait que le patient ne reconnaît plus comme sienne la moitié paralysée de son corps (le plus souvent le côté gauche).

Main capricieuse	La main controlatérale à la lésion frontale réalise des gestes en dehors de la volonté du sujet. Ces gestes sont des mouvements d'attraction vers une cible visuelle ou de préhension d'objets situés à portée de main.	• Lobe frontal. • Partie antérieure du CC.
Dyspraxie agonistique	Lorsqu'il est demandé à un patient de faire un geste avec une main (la droite ou la gauche), c'est l'autre main qui fait l'action et cela rapidement et correctement. La main interrogée reste immobile.	• Partie antérieure du tronc du CC. • Partie postérieure du tronc du CC.

Les comportements gestuels constituant le phénomène d'AMI sont souvent qualifiés de comportements « pudiques » puisqu'ils ne se montrent pas aux examinateurs mais sont rapportés par le patient sous forme de plainte. Toutefois, Lunardelli *et al.* [7] rapportent que ces comportements sont très sensibles à la fatigue, à l'anxiété ou encore à des situations très coûteuses en attention. Ces facteurs contribuent à augmenter la fréquence d'apparition de ces comportements. Une autre possibilité pour permettre à ces comportements de s'exprimer en cours d'examen neuropsychologique est de tester le patient en situation monomanuelle en commençant par la main non dominante (pour la tâche cognitive en cours) puis en situation bi-manuelle qui est propice à l'apparition d'un potentiel conflit inter-manuel, d'une apraxie diagonistique ainsi que d'une main capricieuse. Initialement, le phénomène d'AMI a été décrit comme un phénomène transitoire. Par exemple, dans l'article princeps d'Akelaitis [10], il est cité le cas d'une patiente chez qui ce phénomène d'AMI est apparu six semaines après l'intervention chirurgicale du CC et n'a duré que trois semaines. Dans le cas de la patiente D. A., ce phénomène a duré les deux années qui ont constitué son suivi neuropsychologique.

Compte tenu de la description des comportements manuels faite par D. A. et de la catégorisation proposée par Aboitiz *et al.* [17], les comportements manuels semblent correspondre essentiellement à un conflit d'intentions associé à une apraxie diagonistique, toutefois cette dernière est moins fréquente et génère une plainte beaucoup moins invalidante de la part de cette patiente. Selon Nishikawa *et al.* [18], le conflit d'intention se caractérise comme l'arrêt de l'activité en cours, ou la répétition en boucle de la même action, ou d'importants temps de latence avant l'action. Ce comportement ne concerne que certaines activités de la vie quotidienne qui sont généralement des activités intentionnelles et

souhaitées par le patient. Lorsqu'on interroge le patient victime de ce comportement, celui-ci dit être conscient qu'au moment de l'action, il a plusieurs « désirs » en tête permettant la réalisation de l'action et que ces désirs ne parviennent pas à s'organiser en un seul programme d'action cohérent. Les deux hémisphères ne communiquant plus ensemble, le patient ne parvient pas à sélectionner un seul mode d'action. Chaque hémisphère fonctionne pour lui-même avec son propre programme d'action correspondant à son choix/désir. Ce comportement serait provoqué par une lésion du tronc du CC. L'IRM anatomique de D. A. met en évidence un amincissement de l'épaisseur du CC réparti sur toute la structure du CC avec la présence de plaques de démyélinisation au sein du tronc du CC.

Cette étude de cas a notamment pour intérêt de présenter une démarche qui ne se fonde pas sur l'usage d'une batterie de tests de « routine » mais montre qu'il est parfois nécessaire de construire des épreuves spécifiques en référence à des modèles théoriques pour répondre à une question clinique. Cette étude illustre également qu'il est, selon les cas, nécessaire d'employer une méthode d'analyse des performances en intra-sujet puisqu'ici ce qui est informatif est la comparaison des performances obtenues de la main gauche comparativement à celles de la main droite (ou oreille gauche *vs* droite ou champ visuel gauche *vs* droit). Une analyse en référence à un groupe contrôle ne serait donc pas informative. Cette étude de cas montre également qu'il est toujours nécessaire d'adapter l'évaluation neuropsychologique à la plainte et anamnèse du patient même si cela contraint de convoquer à distance le patient, le temps de construire ou d'obtenir des épreuves spécifiques.

Bibliographie



[1] Rao S.M., Leo G.J., Bernardin L., Unverzagt F. (1991) Cognitive dysfunction in multiple sclerosis. I. Frequency, patterns, and prediction. *Neurology*, 41, 685-691.

[2] Zakzanis K.K. (2000). Distinct neurocognitive profiles in multiple sclerosis subtypes. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 15, 115-136.

[3] Prakash R., Snook E., Lewis J., Motl R., Kramer A. (2008). Cognitive impairments in relapsing-remitting multiple sclerosis: a meta-analysis. *Multiple Sclerosis*, 14, 1250-1261.

[4] Bergendal G., Fredrikson S., Almkvist O. (2007). Selective decline in information processing in subgroups of multiple sclerosis: an 8-year longitudinal study. *European Neurology*, 57, 193-202.

[5] GOLDENBERG M.M. (2012). Multiple Sclerosis Review. *Pharmacy and Therapeutics*, 3, 175-184.

[6] FISHER C.M. (2000). Alien hand phenomena : A review with the addition of six personal cases. *The Canadian Journal of Neurological Sciences*, 27, 192-203.

[7] LUNARDELLI A., SARTORI A., MENGOTTI P., RUMIATI R.I., PESAVENTO V. (2014). Intermittent alien hand syndrome and callosal apraxia in Multiple Sclerosis: Implications for Interhemispheric communication. *Behavioural Neurology*, 873541.

[8] SCHNIDER A., BENSON D.F., ROSNER L.J. (1993). Callosal disconnection in multiple sclerosis. *Neurology*, 43, 1243-1245.

[9] WOLPE N., MOORE J.W., RAE C.L. *et al* (2014). The medial frontal-prefontal network for altered awareness and control of action in corticobasal syndrome. *Brain*, 137, 208-220.

[10] AKELAITIS A.J. (1945). Studies on the corpus callosum. Diagonistic dyspraxia in epileptics following partial and complete section of the corpus callosum. *American Journal of Psychiatry*, 101, 594-599.

[11] GONDIM F.A.A., TAVARES J.W.L., MORAIS A.A. *et al* (2015). Alien limb syndrome responsive to amantadine in a patient with corticobasal syndrome. *Tremor and Other Hyperkinetic Movements*, 5, 309.

[12] BORRONI B., ALBERICI A., AGOSTI C., COSSEDDU M., PADOVANI A. (2009). Pattern of behavioral disturbances in corticobasal degeneration syndrome and progressive supranuclear palsy. *International Psychogeriatrics*, 3, 463-468.

[13] NESPOULOUS J.L., LECOURS A.R., LAFOND D. *et al* (1992). *Protocole Montréal-Toulouse d'examen linguistique de l'aphasie. MT 86*. Ortho Éditions.

[14] MORONI C., BELIN C., HAGUENAU M., SALAMA J. (2004). Clinical callosum syndrome in a case of Multiple Sclerosis. *European Journal of Neurology*, 11, 209-212.

[15] MAHIEUX F., FABRE C., GALBRUN E., DUBRULLE A., MORONI C. et le GROUPE DE RÉFLEXION SUR LES PRAXIES DU CMRR ÎLE-DE-FRANCE SUD (2009). Validation d'une batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles pour consultation mémoire. Évaluation chez 419 témoins, 127 MCI et 320 patients souffrant d'une démence. *Revue neurologique*, 165, 560-567.

[16] WECHSLER D. (1981). *WAIS-R : (Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised)*. Psychological Corporation.

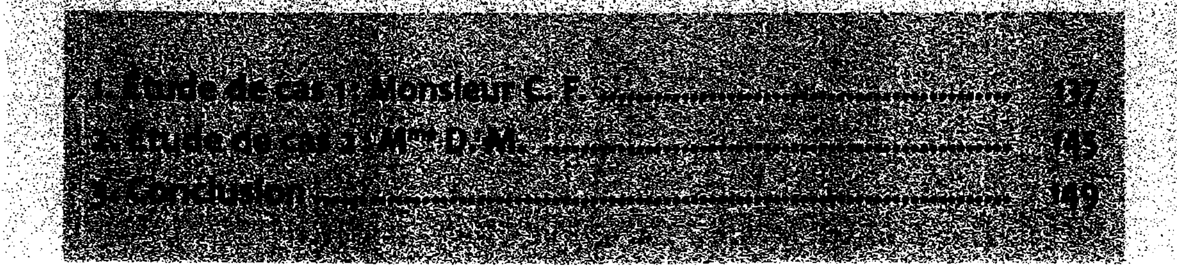
[17] ABOITIZ F., CARRASCO X., SCHRÖTER C., ZAIDEL D., ZAIDEL E., LAVADOS M. (2003). The alien hand syndrome: classification of forms reported and discussion of a new condition. *Neurological Sciences*, 24, 252-257.

[18] NISHIKAWA T., OKUDA J., MIZUTA I. *et al* (2001). Conflict of intentions due to callosal disconnection. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 71, 462-471.

6

Troubles cognitifs et pathologies cérébro-vasculaires[1]

1. Par **Martine Roussel, Mélanie Barbay et Olivier Godefroy**.



Imp.LSM : 22490861

1. Étude de cas 1 : Monsieur C. F.

Monsieur C. F. est adressé à la consultation mémoire ressources et recherche (CMRR) d'Amiens pour plaintes cognitives et comportementales, à distance (2 ans) d'une rupture compliquée d'anévrisme de l'artère communicante antérieure (ACoA) qui a été opérée (*cf.* encadré 1). Ce patient n'a pas bénéficié de bilan neuropsychologique antérieur. Dans les antécédents, on note une maladie d'Alzheimer (MA) chez la mère du patient. Le patient est âgé de 56 ans, il a été scolarisé jusqu'à l'âge de 16 ans (CAP électronique, niveau socio-culturel 2) et a exercé comme technicien en télécommunication. Après une reprise de travail en poste aménagé environ deux ans, une mise en préretraite a été décidée.

Encadré 1 – Les pathologies cérébrovasculaires (rappels)

Le terme d'accident vasculaire cérébral (AVC) regroupe principalement les accidents ischémiques (environ 80 %), les hémorragies cérébrales (environ 10 %), les hémorragies méningées (environ 5 %) et les thromboses veineuses cérébrales (TVC ; environ 1 %).

Les accidents ischémiques cérébraux peuvent être transitoires (déficit durant moins de 24 heures) ou constitués, c'est-à-dire liés à un infarctus cérébral visualisé sur l'imagerie. Les causes en sont multiples, dominées par l'athérosclérose des vaisseaux extra- ou intra-crâniens, les embolies cardiaques et les maladies des petits vaisseaux. Les hémorragies cérébrales sont liées à un saignement spontané au sein du cerveau dont les causes peuvent être multiples (maladie des petits vaisseaux, angiopathie amyloïde, troubles de la coagulation, malformations artérioveineuse...). La TVC est liée à l'occlusion d'un sinus veineux dural et survient souvent sur un terrain à risque de thrombose veineuse (traitement et contraception œstroprogestatif, post-partum, trouble de la coagulation...). Quant aux hémorragies méningées qui concernent notre étude de cas, elles correspondent à un saignement dans les espaces sous-arachnoïdiens dont la cause la plus fréquente est la rupture d'anévrisme (80 % des cas). La gravité de cet AVC est déterminée par l'extension de l'hémorragie vers le parenchyme et les cavités ventriculaires mais aussi par l'ischémie liée aux perturbations de la perfusion cérébrale. L'anévrisme est une dilatation de la paroi d'une artère cérébrale, cette paroi est mince et prédispose à la rupture. Le risque de rupture augmente avec la taille de l'anévrisme.

Les principales localisations cérébrales sont les vaisseaux de la base du cerveau au niveau des bifurcations artérielles. L'artère communicante antérieure (ACoA) est le siège le plus fréquent.

Imp.LSM : 22490861

Lors de l'entretien, le patient est correctement orienté dans le temps et l'espace. Le rappel des faits biographiques est correct. Le langage est fluent marqué par des stéréotypies verbales. Le patient présente une anosognosie partielle. Il relate des difficultés comportementales avec une perte d'intérêt mais les minimise et évoque sur le plan cognitif quelques difficultés mnésiques, ces troubles étant apparus après l'AVC. Son épouse confirme les difficultés mnésiques concernant les faits récents, et rapporte surtout des troubles comportementaux existant depuis la rupture d'anévrisme associant une perte d'intérêt et d'initiative et une agressivité.

L'examen neurologique ne montre pas d'anomalie à l'exception d'un réflexe pollico-mentionnier bilatéral[1]. Les clichés de scanner (car contre-indication pour une IRM) montrent principalement des lésions bifrontales (des régions basales et polaires bilatérales et supéro-mésiale droite; *cf.* encadré 2), ainsi qu'un infarctus putamino-capsulo-caudé droit séquellaire de la pathologie anévrismale. Il s'y associe une dilatation de l'ensemble des ventricules.

Encadré 2 – Troubles observés dans le syndrome frontal [1]

Troubles moteurs : déficit moteur, négligence motrice, apraxie gestuelle.

Troubles visuo-spatial et constructif : troubles occulo-moteurs, héminégligence visuo-spatiale, apraxies constructives (figures complexes).

Troubles du langage : aphasies de Broca et transcorticale motrice, troubles arthriques.

Troubles de la mémoire : mémoire de travail et mémoire à long terme (« recherche stratégique »).

Troubles des fonctions exécutives et du comportement : syndrome dysexécutif cognitif et comportemental.

1.1 Quelle évaluation neuropsychologique sera réalisée ?

Une adaptation francophone de la batterie internationale d'harmonisation des standards dans la pathologie vasculaire [2] sera réalisée. Cette batterie de référence (GRECOGVASC) propose un socle minimum

1. Ce réflexe se caractérise lorsqu'il est présent par une contraction des muscles du menton en réponse à une stimulation de la paume de la main en regard du pouce. Sa présence (uni ou bilatérale) témoigne habituellement d'une pathologie diffuse (neurodégénérative ou vasculaire principalement) sous-cortico-frontale.

Imp.LSM : 22490861

d'épreuves évaluant cinq domaines cognitifs (voir tableau 6.1): le langage, les aptitudes visuo-spatiales et constructives, la mémoire épisodique verbale et visuelle, les fonctions exécutives et la rapidité de l'action auxquels ont été adjoints une évaluation des modifications comportementales et de la dépression [3].

En regard des données issues de l'imagerie et de l'entretien, le bilan doit être centré sur l'examen des fonctions exécutives (cognitives et comportementales). Les syndromes dysexécutifs cognitifs et comportementaux peuvent être possiblement dissociés et une évaluation conjointe mais séparée de ces troubles sera donc réalisée.

Un travail récent [4] a également souligné que l'identification des troubles dysexécutifs observés après une rupture d'ACoA nécessite une évaluation complémentaire avec la batterie GREFEX [5] qui sera donc aussi utilisée. Un trouble de la récupération stratégique en mémoire peut également être observé après une lésion frontale. Son identification est possible au test de RL/RI seize items [6] grâce au calcul d'un indice stratégique [7].

Les deux batteries: la batterie du GREFEX et celle du GRECOGVASC seront réalisées avec 24 heures d'intervalle. Les résultats du bilan neuropsychologique sont présentés dans le tableau 6.1.

Tableau 6.1 – *Bilan neuropsychologique*

Épreuves	**Scores**	**Épreuves**	**Scores**
EFFICIENCE INTELLECTUELLE		Trail MakingTest:	
		A: temps/erreur	57 sec/1
MMS: score/30	25	B: temps/erreur totale	262 sec*/10
PM 47: score/36	30	Erreur interférente	
FONCTIONS INSTRUMENTALES		Fluences verbales:	
		Lettre « P »	3*
Langage		Animaux	7*
Token test: score/36	33		
DO 80: score/80	79	MCST:	
		Nombre de catégories	2*
Exploration visuo-spatiale		Erreur totale/persévérative	13/4
Test d'Albert: omissions		Tâche double: indice Mu	108,2
Gauche/Centre/Droite	0/0/0		
		Test de Brixton: erreur totale	12
Capacites visuo-constructives		Test des six éléments:	
Figure de Rey: score/36	17,5*	score de rang	5

☞

Épreuves	Scores	Épreuves	Scores
CAPACITES MNÉSIQUES		**TROUBLES COMPORTEMENTAUX ET TROUBLES DE L'HUMEUR**	
Mémoire épisodique		*Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC)*	12*
RL/RI 16 items :		Réduction des activités/12	3*
Identification des items/16	16	Anticipation-organisation initiation/12	2
Rappel immédiat/16	16	Désintérêt/12	0
Rappel libre/16 rappel 1/2/3	5*/5*/7*	Euphorie-jovialité/12	3*
Rappel total/16 rappel 1/2/3	14/15/15	Irritabilité-agressivité/12	0
Reconnaissance correcte/16	16	Hyperactivité-distractibilité impulsivité/12	0
Fausse reconnaissance	0	Persévérations-stéréotypies/12	0
Rappel libre différé/16	7*	Dépendance environnementale/12	0
Rappel libre total/16	15	Anosognosie-anosodiaphorie/12	0
Test des portes :		Confabulations/12	0
Parties A + B : score/24	13	Troubles des conduites sociales/12	
FONCTIONS EXÉCUTIVES		Troubles conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires/12	0
Stroop : Dénomination : temps/ENC	88 sec/2	Nombre d'axes déficitaires	3*
Lecture : temps/ENC	67 sec/2	MADRS	7
Interférence : temps/ENC	170*/2		

ENC : erreur non corrigée (* = scores déficitaires en fonction des données normatives publiées avec comme valeur seuil le cinquième percentile ou la moyenne plus ou moins 1,65 écart-type, en fonction de la forme de la distribution de la population de référence).

1.2 Interprétation du bilan neuropsychologique

L'interprétation du bilan neuropsychologique nécessite certaines précautions méthodologiques (*cf.* encadré 3).

Encadré 3 – Précautions méthodologiques nécessaires à l'interprétation du bilan neuropsychologique

- La mesure des fonctions cognitives complexes (mémoire, fonctions exécutives) nécessite de vérifier l'intégrité des capacités langagières

☞

— ☞

(compréhension, dénomination), d'exploration visuo-spatiale (héminégligence) et l'absence d'un syndrome anxiodépressif [8].

- Les épreuves utilisées doivent pouvoir fournir des scores seuils déterminés sur la base de données normatives (avec une sensibilité et une spécificité satisfaisantes).
- Les multiples indices de performance et la répétition de mesures inter-corrélées qui composent les batteries de tests augmentent artificiellement la probabilité de trouver un score déviant avec le nombre croissant de mesures. Il est donc nécessaire d'adapter le nombre de performances déficitaires en fonction du nombre de performances mesurées pour maintenir un score de déficit correspondant à 5% de la population de référence [9].

Les résultats du bilan neuropsychologique de C. F. montrent une efficience cognitive globale au MMS située à la limite du score seuil, une préservation des capacités de compréhension verbale, de dénomination, et d'exploration visuo-spatiale alors que les capacités visuo-constructives sont déficitaires, en l'absence de syndrome anxio-dépressif. Cette première étape suggérant une préservation des capacités langagières et visuo-spatiales nous permet d'interpréter les scores obtenus aux épreuves explorant la mémoire et les fonctions exécutives. L'examen de la mémoire épisodique montre un déficit en condition de rappel libre sans trouble de l'encodage. Ce déficit se normalise avec l'indiçage et la reconnaissance et on ne retrouve pas d'oubli en condition de rappel différé.

1.2.1 Quelle interprétation du déficit en mémoire peut-on proposer en regard de ce profil de performance ?

Ce profil (RL3 ou RLD altéré alors que RT3, RTD et reconnaissance sont normaux) témoigne d'un trouble du rappel libre avec un indiçage efficace, interprété comme un trouble stratégique de récupération de l'information [7], en l'absence de trouble du stockage et de la consolidation. Ce profil a déjà été rapporté dans la pathologie vasculaire frontale [10] et serait un facteur indépendant associé à la présence d'une lésion frontale [7].

L'examen des fonctions exécutives a permis d'objectiver cinq scores déficitaires parmi les dix-neuf scores principaux inclus dans la batterie cognitive GREFEX et trois axes comportementaux déficitaires sur les douze axes contenus dans l'ISDC.

1.2.2 Peut-on retenir la présence d'un syndrome dysexécutif cognitif et comportemental ?

Oui, car d'une part, le trouble dysexécutif de C. F. est un trouble qui n'est pas mieux expliqué par un trouble élémentaire (trouble de langage, exploration visuo-spatiale) ou un syndrome anxio-dépressif. D'autre part, le nombre de performances déficitaires (après correction du score seuil) est révélateur d'un syndrome dysexécutif cognitif et comportemental (voir [9]).

En résumé, Monsieur C. F. présente des troubles cognitifs consécutifs à une rupture compliquée d'ACoA qui prédominent dans la sphère exécutive avec la présence d'un syndrome dysexécutif cognitif et comportemental, et des difficultés de recherche stratégique de l'information en mémoire.

C. F., qui est maintenant âgé de 60 ans, est revu au CMRR pour une aggravation progressive de ces troubles cognitifs et comportementaux depuis un an. L'examen clinique montre que ces modifications sont compliquées d'impériosités mictionnelles plus récentes et d'une majoration de l'anosognosie. Il n'existe pas de récurrence de rupture anévrismale clinique. Les hypothèses diagnostiques les plus probables sont présentées dans l'encadré 4.

Encadré 4 – Hypothèses diagnostiques et arguments en faveur

Hypothèse 1 : nouvel AVC

Pour affirmer qu'un trouble cognitif est d'origine vasculaire probable, il est nécessaire de montrer une relation temporelle entre les troubles cognitifs et l'AVC (*i. e.*, troubles cognitifs d'installation brutale et d'évolution par à-coups ou survenant dans les trois mois d'un AVC). Il n'existe pas d'argument dans l'anamnèse et l'examen clinique ne retrouve pas de notion de nouvel AVC. Toutefois, il est nécessaire de réaliser une imagerie cérébrale. Il n'existe pas ici d'installation brutale ou en marche d'escalier des troubles, c'est plutôt une installation progressive qui est rapportée.

Hypothèse 2 : hydrocéphalie à pression normale

Il s'agit d'un excès de liquide céphalorachidien (LCR) dans les ventricules cérébraux, qui entraîne l'augmentation de leur volume se traduisant par une triade symptomatique [11] : troubles de la marche (astasie-abasie), troubles sphinctériens et troubles cognitifs (mnésiques et ralentissement). En faveur, M. C.F. présente des impériosités mictionnelles et une aggravation des troubles cognitifs en particulier mnésiques.

☞

☞

Hypothèse 3 : affections neurodégénératives et notamment maladie d'Alzheimer (MA)

Arguments en faveur de cette hypothèse : l'âge du patient, l'installation progressive des troubles, les plaintes mnésiques, un antécédent familial avec MA chez la mère. Il est donc nécessaire de réaliser une recherche des biomarqueurs du LCR.

Les résultats du bilan neuropsychologique de suivi sont décrits dans le tableau 6.2.

Tableau 6.2 – *Bilan neuropsychologique de suivi. ENC : erreur non corrigée*

Épreuves	Scores	Épreuves	Scores
EFFICIENCE INTELLECTUELLE		Trail Making Test :	
		A : temps/erreur	135*sec/1
MMS : score/30	24*	B : temps/erreur totale	490*sec/2
		Erreur interférente	1
FONCTIONS INSTRUMENTALES			
Langage			
Token test : score/36	32	Fluences verbales :	
DO 80 : score/80	79	Lettre « P »	6*
		Animaux	12*
Exploration visuo-spatiale			
Test d'Albert : omissions			
Gauche/Centre/Droite	0/0/0	MCST :	
		Nombre de catégories	2*
Capacites visuo-constructives		Erreur totale/erreur persévérative	32*/18*
Figure de Taylor : score/36	17*		
		Tâche double : indice Mu	75,95
CAPACITES MNÉSIQUES			
Mémoire épisodique		Test de Brixton : erreur totale	25
RL/RI 16 items :			
Identification des items/16	16	Test des six éléments :	
Rappel immédiat/16	15	score de rang	2
Rappel libre/16 rappel 1/2/3	2*/5*/4*	**TROUBLES COMPORTEMENTAUX ET TROUBLES DE L'HUMEUR**	
Rappel total/16 rappel 1/2/3	13/14/14		

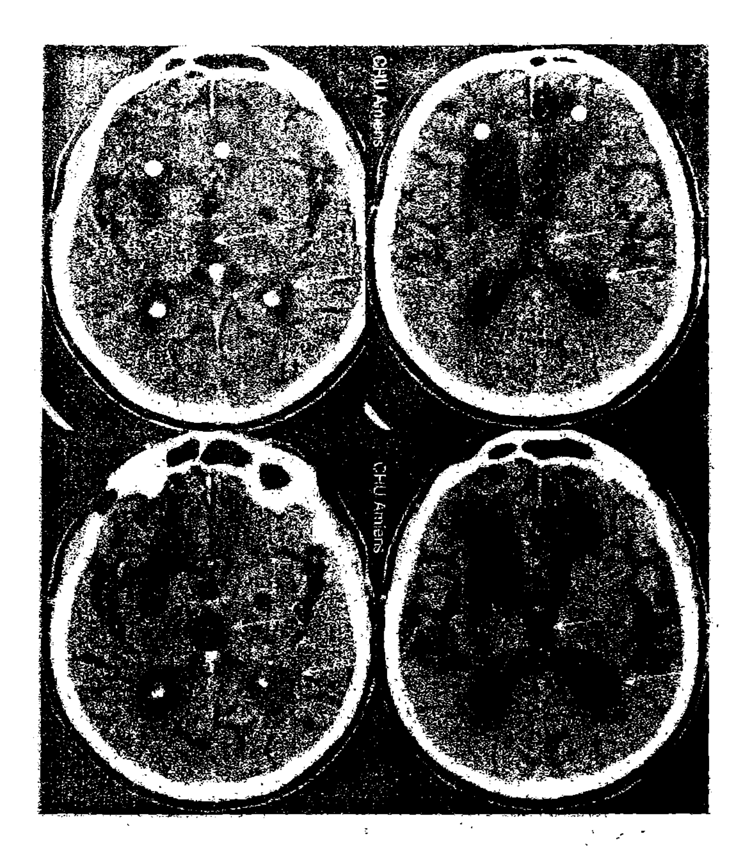
☞

Épreuves	Scores	Épreuves	Scores
Reconnaissance correcte/16	16	*Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC)*	
Fausse reconnaissance	0		
Rappel libre différé/16	5*	Réduction des activités/12	8*
Rappel libre total/16	14	Anticipation-organisation initiation/12	8*
Test des portes :		Désintérêt/12	3*
Parties A + B : score/24	13	Euphorie-jovialité/12	3*
		Irritabilité-agressivité/12	0
FONCTIONS EXÉCUTIVES		Hyperactivité-distractibilité impulsivité/12	0
Stroop :		Persévérations-stéréotypies/12	8*
Dénomination : temps/ENC	90 sec/2	Dépendance environnementale/12	0
Lecture : temps/ENC	67 sec/0	Anosognosie-anosodiaphorie/12	8*
Interférence : temps/ENC	20* ENC *arrêt épreuve*	Confabulations/12	0
		Troubles des conduites sociales/12	0
		Troubles conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires/12	8*
		Nombre d'axes déficitaires	7*
		MADRS	4

Le bilan neuropsychologique montre des constatations relativement similaires à ce qui était connu auparavant au plan cognitif avec des troubles mnésiques liés à une atteinte des processus stratégiques et la présence d'un syndrome dysexécutif cognitif et comportemental. Il montre également un score déficitaire au MMS avec une aggravation des troubles et un profil évoquant cette fois des troubles francs de l'inhibition et un ralentissement plus important. L'ISDC permet également de montrer la persistance de l'apathie mais surtout une majoration des troubles dysexécutifs comportementaux qui sont plus sévères en bon accord avec ce qui était rapporté par l'épouse.

Le scanner cérébral de contrôle (figure 6.1) montre la persistance des lésions fronto-sous-corticales inchangées, et surtout une majoration de la dilatation des ventricules notamment des ventricules postérieurs et du 3e ventricule qui apparaissent maintenant franchement bombés. Cela témoigne d'une hydrocéphalie à distance de l'hémorragie méningée.

Imp.LSM : 22490861



Les cercles blancs montrent les lésions frontales et la lésion striatale droite ; les flèches montrent les ventricules cérébraux qui se dilatent sur l'examen de 2015.

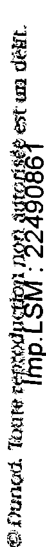
Figure 6.1 – *Scanner cérébral de M. C.F. sans injection en 2006 (haut) et 2015 (bas)*

Par ailleurs le dosage des biomarqueurs dans le LCR est normal.

Sur la base de ces données, nous nous orientons vers une hypothèse en faveur d'une hydrocéphalie. La dilatation ventriculaire actuellement plus marquée conduit à la réalisation d'une dérivation de LCR dans le but de stopper l'aggravation actuelle.

2. Étude de cas 2 : Mme D. M.

Mme D. M. âgée de 75 ans, est vue à la consultation mémoire pour la réalisation d'un bilan cognitif 6 mois après un AVC occipital gauche (*cf.* encadré 5). Mme D. M., avait été hospitalisée pour un syndrome confusionnel d'installation brutale avec une hémianopsie latérale homonyme droite en rapport avec un infarctus dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche. Ses antécédents sont marqués par une hypertension artérielle non traitée et une hypoacousie bilatérale appareillée. Mme D. M. a arrêté l'école à l'âge de 12 ans mais sait lire, écrire et compter



pour les opérations quotidiennes les plus courantes. Elle vit seule depuis le décès de son époux. Lors de l'entretien, le discours spontané est fluent mais peu informatif. Le rappel des faits biographiques est difficile (difficultés pour retrouver les dates de naissance de ses enfants et leurs âges) et s'accompagne d'une désorientation temporelle. Enfin, aucun syndrome anxio-dépressif n'est retrouvé.

Encadré 5 – Troubles observés dans le syndrome occipital

- Hémianopsie latérale homonyme (lésion unilatérale), cécité corticale (lésion bilatérale).
- En cas d'extension temporale : agnosies visuelles (trouble de l'identification non expliqué par un trouble sensoriel élémentaire) des objets, des couleurs, des visages (prosopagnosie) (atteinte de la voie du « quoi ? »).
- En cas d'extension pariétale : troubles de l'orientation topographique, syndrome de Balint, agnosie spatiale (atteinte de la voie du « où ? »).

En plus du bilan standard GRECOGVASC, du fait de la lésion occipitale, une évaluation des capacités visuo-perceptives est réalisée à partir du PEGV (Protocole Montréal-Toulouse d'évaluation des gnosies visuelles [12]). Les résultats du bilan neuropsychologique sont rapportés dans le tableau 6.3.

Tableau 6.3 – *Bilan neuropsychologique*

Épreuves	Scores	Épreuves	Scores
EFFICIENCE INTELLECTUELLE		**FONCTIONS EXÉCUTIVES**	
		Trail Making Test	
MMS : score/30	21*	A : temps/erreur	
		B : (non réalisable)	231* sec/1
FONCTIONS INSTRUMENTALES		Fluences verbales :	
Langage		Lettre « P »	4*
Token test : score/36	31	Animaux	10*
DO 80 : score/80	79		
		TROUBLES COMPORTEMENTAUX ET TROUBLES DE L'HUMEUR	
Exploration visuo-spatiale			
Albert : Omissions			
G/C/D	1/1/0	*Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC)*	
PEGV :			
– Figures identiques/10	6*		
– Figures		Réduction des activités/12	12*
enchevêtrées/36	28*	Anticipation-organisation	
		initiation/12	12*

☞

Épreuves	Scores	Épreuves	Scores
Capacites visuo-constructives Figure de Rey : score/36 **CAPACITES MNÉSIQUES** Mémoire épisodique RL/RI 16 items : Identification des items/16 Rappel immédiat/16 Rappel libre/16 rappel 1/2/3 Rappel total/16 rappel 1/2/3 Reconnaissance correcte/16 Fausse reconnaissance Rappel libre différé/16 Rappel total différé/16	 17,5* 16 15 2*/3*/3* 8*/9*/8* 12* 0 1* 7*	Désintérêt/12 Euphorie-jovialité/12 Irritabilité-agressivité/12 Hyperactivité-distractibilité impulsivité/12 Persévérations-stéréotypies/12 Dépendance environnementale/12 Anosognosie-anosodiaphorie/12 Confabulations/12 Troubles des conduites sociales/12 Troubles conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires/12 Nombre d'axes déficitaires MADRS	12* 0 0 4* 0 2 0 0 0 2 4* 4

Si la patiente présente une perte de vision dans une partie du champ visuel droit qui gène et ralentit l'exploration visuo-spatiale (ralentissement sans réponse erronée au PEGV), il n'existe pas d'élément en faveur d'une agnosie visuelle et on ne retrouve pas de syndrome de Balint. L'absence de trouble langagier et de trouble de l'exploration visuo-spatiale permet d'interpréter les épreuves évaluant les fonctions mnésiques et exécutives. Un trouble de la mémoire épisodique verbale est objectivé avec un profil (RL3 et RLD altéré sans bénéfice de l'indiçage et de la reconnaissance) évocateur d'un trouble du stockage de l'information qui est classiquement rapporté dans la pathologie médiotemporale et vasculaire [13]. Une évaluation très partielle du fonctionnement exécutif a pu être réalisée (TMT partie A ; fluences verbales) du fait du faible niveau socio-culturel de la patiente. Sur le plan cognitif, un ralentissement et un trouble de la génération d'informations ont été observés. Sur le plan comportemental, un syndrome dysexécutif a été objectivé avec quatre axes comportementaux déficitaires (versant ralentissement de l'action) sans trouble anxio-dépressif. Il existe par ailleurs une atteinte de l'autonomie objectivée à l'échelle des IADL (Instrumental Activities of Daily Living).

2.1 Quelles seraient les hypothèses diagnostiques ? (*cf.* encadré 6)

Encadré 6 – Hypothèses diagnostiques et arguments en faveur

Hypothèse 1 : trouble cognitif majeur (TCM) vasculaire

Son diagnostic repose sur la démonstration de troubles cognitifs majeurs, de lésions vasculaires cérébrales et d'un lien entre les deux. Les troubles cognitifs majeurs depuis le DSM5 sont définis par un déclin franc d'un ou de plusieurs domaines cognitifs (langage, praxies gestuelles, visuo-constructifs, gnosies, mémoire épisodique, attention-rapidité de l'action et fonctions exécutives) retentissant sur l'autonomie dans les activités de vie quotidienne.

Les lésions vasculaires cérébrales sont démontrées par imagerie et peuvent être de type infarctus (unique ou multiple, lacunaire ou non), hémorragique (unique ou multiple) ou des anomalies extensives de substance blanche. Dans les critères récents VASCOG [14], le lien entre déficit cognitif et lésions vasculaires repose sur deux lignes d'arguments :

- Le déficit cognitif est d'installation brutale (le plus souvent dans le cadre d'un AVC clinique, plus rarement quand l'anamnèse d'AVC manque), avec des signes cliniques associés témoignant d'un AVC.
- Quand le déficit cognitif n'est pas d'installation brutale (pas de notion d'AVC), il doit alors prédominer sur la rapidité de l'action et les fonctions exécutives, et s'associer à au moins un des signes suivants : troubles précoce de la marche ou de l'équilibre, troubles sphinctériens, troubles comportementaux (hypoactivité globale avec apathie, rires/pleurs spasmodiques, dépression).

Arguments en faveur de cette hypothèse : si l'hémianopsie latérale homonyme induit un ralentissement dans les épreuves visuo-spatiales, le bilan neuropsychologique montre qu'il existe d'autres troubles cognitifs difficilement explicables par la seule lésion occipitale. De plus, on ne retrouve pas sur l'imagerie d'infarctus thalamique associé qui pourrait expliquer les troubles cognitifs.

Hypothèse 2 : nouvel AVC

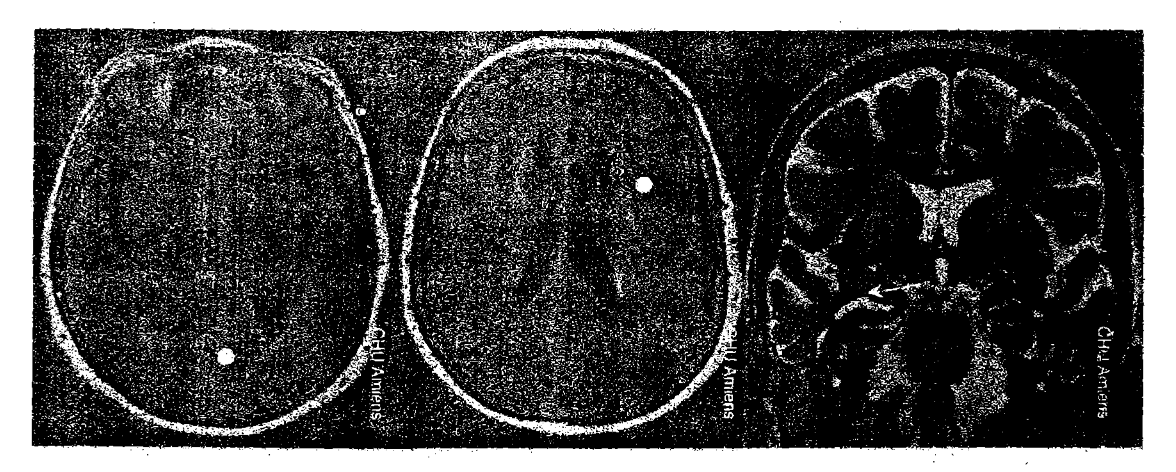
Arguments en faveur de cette hypothèse : les examens cliniques neurologique et radiologique (IRM de contrôle) ne montrent pas de nouvel événement neurovasculaire.

Hypothèse 3 : TCM d'origine dégénérative

Arguments en faveur de cette hypothèse : il existe une atteinte de l'autonomie en faveur d'un TCM qui nécessite de rechercher des troubles cognitifs préexistants. Il est nécessaire de réaliser des examens complémentaires (IRM, scintigraphie cérébrale à l'HexaMethylPropyleneAmine Oxime – HMPAO), recherche des biomarqueurs dans le LCR.

2.2 Résultats des examens complémentaires

L'IRM montre un infarctus occipital gauche, des anomalies de substance blanche correspondant à un grade II de Fasekas [15], des dilatations périvasculaires et une atrophie hippocampique très modeste (voir figure 6.2).



Les cercles blancs montrent l'infarctus occipital gauche (image de gauche), les anomalies de substance blanche (image du centre) et la flèche montrent l'atrophie hippocampique (image de droite).

Figure 6.2 – *IRM cérébrale de Mme D. M. en coupes axiales-séquence FLAIR (images de gauche et centre) et en coupe coronale T2 (image de droite)*

La scintigraphie cérébrale à l'HMPAO montre un aspect en faveur d'une séquelle vasculaire postérieure gauche et une discrète hypoperfusion au niveau temporal et pariétal antérieur de façon bilatérale, prédominant à gauche en temporal. Quant à la recherche de biomarqueurs, elle montre une diminution du peptide Aβ et augmentation des protéines Tau et Phospho Tau, profil correspondant à celui de la MA.

En conclusion, Mme D. M. présente des troubles cognitifs post-AVC en rapport avec une MA possible. Le diagnostic retenu est donc un TCM (*i. e.* démence) d'origine mixte, c'est-à-dire liée à l'association de lésions vasculaires et de MA.

3. Conclusion

Ces illustrations permettent de mieux documenter la variabilité des profils cognitifs dans la pathologie cérébro-vasculaire [16]. Elles montrent également l'intérêt de la batterie de référence GRECOGVASC dont la

normalisation vient d'être achevée et sa diffusion, prochaine. Ces deux études de cas ont également permis de montrer que cette évaluation constitue un standard minimum. Ainsi les troubles du langage [17], les troubles visuo-perceptifs [12], l'héminégligence [19, les troubles dysexécutifs [5]peuvent nécessiter un complément d'investigation avec des batteries validées en langue française. Dans le domaine des fonctions exécutives, le type d'AVC va orienter le neuropsychologue. Si la batterie GRECOGVASC permet une évaluation suffisamment sensible en cas d'infarctus ou d'hémorragie cérébrale, la rupture d'ACoA et les thromboses veineuses cérébrales nécessitent une évaluation complémentaire avec la batterie GREFEX [4]. Cette évaluation complémentaire est d'autant plus importante, que les troubles dysexécutifs sont associés à une perte d'autonomie [8, 20]. Enfin, un point est rarement abordé qui est pourtant essentiel pour interpréter un déficit à une batterie de tests générant de multiples indices de performances, est la nécessité de corriger les scores seuils. En effet, l'absence de correction induit une augmentation du taux de faux positifs, celui-ci variant selon nombre de scores utilisés [21-22]. Ces travaux montrent l'importance d'utiliser une batterie permettant de calculer un score composite global avec un score seuil au cinquième percentile calculé sur une population normative suffisante, comme proposé dans les batteries GREFEX et GRECOGVASC.

Bibliographie



[1] GODEFROY O. (2003). Frontal syndrome and disorders of executive functions. *Journal of Neurology*, 250, 1-6.

[2] HACHINSKI V.C., IADECOLA R.C., PETERSEN M.M. *et al.* (2006). National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Canadian Stroke Network vascular cognitive impairment harmonization standards. *Stroke*, 37, 2220-2241.

[3] GODEFROY O., LECLERCQ C., ROUSSEL M. *et al* (2012). French adaptation of the Vascular Cognitive Impairment harmonization standards: the GRECOG-VASC study. *International Journal of Stroke*, 7, 362-363.

[4] ROUSSEL M., MARTINAUD O., HENON H. *et al.* The dysexecutive syndrome of Stroke: The GREFEX study (under review).

[5] GODEFROY O. et LE GREFEX (2008). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques. Évaluation en pratique clinique.* Marseille: Solal.

[6] VAN DER LINDEN M. ET LE GREMEM (2004). *L'Évaluation des troubles de la mémoire.* Marseille: Solal.

[7] GODEFROY O., ROUSSEL M., LECLERC X., LEYS D. (2009). Deficit of episodic memory: anatomy and related patterns in stroke patients. *European Neurology, 61*, 223-229.

[8] GODEFROY O., AZOUVI P., ROBERT P. *et al* (2010). Dysexecutive syndrome: diagnostic criteria and validation study. *Annals of Neurology, 68*, 855-864.

[9] ROUSSEL M., GODEFROY O. (2008). La batterie GREFEX: données normatives. In O. Godefroy et GREFEX (éd.), *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques. Évaluation en pratique clinique.* Marseille: Solal, p. 231-252.

[10] JETTER W., POSER U., FREEMAN R.B., MARKOWITSCH H.J.A. (1986). A verbal long-term memory deficit in frontal lobe damaged patients. *Cortex, 22*, 229-242.

[11] HAKIM S., ADAMS R.D. (1965). The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *Journal of the Neurological Sciences, 2*, 307-327.

[12] AGNIEL A., JOANETTE Y., DOYON B., DUCHEIN C. (1992). *Protocole Montréal-Toulouse d'évaluation des gnosies visuelles (PEGV).* Ortho Éditions: Isbergues, Pas de Calais.

[13] LIM C., ALEXANDER M.P. (2013). Disorders of episodic memory. In O. Godefroy, J. Bogousslavsky (éd.), *The Behavioural and Cognitive Neurology of Stroke.* Cambridge University Press, 2e éd.

[14] SACHDEV P., KALARIA R., O'BRIEN J. *et al.* (2014). Diagnostic criteria for vascular cognitive disorders: a VASCOG statement. *Alzheimer disease and associated disorders, 28*, 206-218.

[15] FAZEKAS F., CHAWLUK J.B., ALAVI A., *et al* (1987). MR signal abnormalities at 1.5T in Alzheimer's dementia and normal aging. *AJR. American Journal of Roentgenology, 149*, 351-356.

[16] GODEFROY O., LECLERCQ C., ROUSSEL M. (2013). Vascular cognitive impairment in the stroke unit and after the acute stage. Dans O. Godefroy J. Bogousslavsky (éd.), *The Behavioural and Cognitive Neurology of Stroke.* Cambridge University Press, 2e éd., p. 22-31.

[17] KREISLER A., GODEFROY O., DELMAIRE C., *et al* (2000). The anatomy of aphasia revisited. *Neurology, 54*, 1117-1123.

[18] GODEFROY O., DUBOIS C., DEBACHY B., LECLERC M., KREISLER A. (2002). Vascular aphasias: main characteristics of patients hospitalized in acute stroke units. *Stroke, 33*, 702-705.

[19] AZOUVI P., BARTOLOMEO P., BEIS J.-M., PERENNOU D., PRADAT-DIEHL P., ROUSSEAUX M. (2006). A battery of tests for the quantitative assessment of unilateral neglect. *Restorative Neurology and Neuroscience, 24*, 273-285.

[20] BUGNICOURT J.-M., GUEGAN-MASSARDIER E., ROUSSEL M. *et al* (2013). Cognitive impairment after cerebral venous thrombosis: a two-center study. *Journal of Neurology*, 260, 1324-1331.

[21] GODEFROY O., GIBBONS L., DIOUF M. *et al* (2014). Validation of an integrated method for determining cognitive ability. Implications for routine assessments and clinical trials. *Cortex*, 54, 51-62.

[22] GODEFROY O., DIOUF M., BIGAND C., ROUSSEL M. (2014). Troubles neurocognitifs d'intensité légère ou performances normales basses? Un besoin urgent d'harmonisation des critères de déficit cognitif et de leur opérationnalisation. *Revue de neuropsychologie*, 6, 159-162.

7

Négligence spatiale unilatérale ou trouble neurovisuel[1] ?

1. Par **Marie de Montalembert.**

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

Le 25 juin 2014, Mme K tombe de son lit en tentant de se lever pour aller prendre son petit-déjeuner. Immédiatement, son mari prévient le Samu qui transfert Mme K aux urgences cérébro-vasculaires (UCV) de l'hôpital de La Pitié-Salpêtrière à Paris. À l'arrivée aux UCV, Mme K présente un déficit hémicorporel gauche, à prédominance brachio-faciale, une hypoesthésie gauche, une paralysie faciale gauche, une dysarthrie, et une absence de réaction à toutes les modalités sensorielles présentées du côté gauche. L'IRM réalisée indique la présence d'un hématome lenticulo-capsulaire droit. Après quelques jours aux UCV, Mme K est transférée en soins de suite et réadaptation pour poursuite de sa prise en charge en rééducation. À quinze jours de son admission, elle est adressée pour un bilan neuropsychologique des fonctions visuo-spatiales et neuro-visuelles.

À l'entretien, Mme K présente un profil particulier : son regard, de même que sa tête, sont orientés vers la droite. Lorsqu'on lui demande si elle éprouve des difficultés à voir ces derniers temps, elle ne mentionne aucun trouble particulier. En revanche, ses proches et le personnel paramédical rapportent que Mme K ne regarde ni les objets ni les personnes placés sur sa gauche, et même si deux objets se situent dans son hémi-espace droit, elle ne semble voir que celui qui est le plus à droite. Elle n'arrive plus à lire, ni à suivre la télévision et met ces dernières difficultés sur le plan de la fatigue. Lorsqu'on l'interroge sur la cause de son hospitalisation, elle reste floue et fait part de difficultés à marcher. Toutes ces manifestations comportementales doivent immédiatement faire penser à une négligence spatiale unilatérale gauche (NSU-G). Ce trouble visuo-spatial se caractérise par « l'impossibilité de décrire verbalement, de répondre et de s'orienter aux stimulations controlatérales à la lésion hémisphérique, sans que ce trouble puisse être attribué à un déficit sensoriel ou moteur » [1]. Au cours de ce chapitre nous montrerons comment, grâce à l'utilisation d'une « mini-batterie » de la négligence spatiale composée de différents subtests utilisés régulièrement dans des batteries plus complexes d'évaluation de ce trouble, nous pouvons définir la sévérité de celle-ci, ses différentes modalités d'expression et la différencier d'un trouble neurovisuel plus postérieur de type hémianopsie latérale homonyme (HLH). Le diagnostic différentiel entre un trouble neuro-visuel et un trouble de type attentionnel tel que la NSU, est indispensable pour le neuropsychologue car de ce dernier dépendra le type de prise en charge du patient (voire les examens complémentaires à effectuer). Une approche *top-down* ou *bottom up* pourra ainsi être proposée en cas de négligence, tandis qu'une prise en charge de type entraînement des capacités de *blindsight* sera proposée aux patients HLH [2].

1. Anamnèse : importance de l'interrogatoire concernant les difficultés visuelles

Au cours de l'entretien, nous apprenons que Mme K. a 72 ans, elle est droitière, elle est à la retraite après avoir exercé comme enseignante en mathématiques dans un lycée général, elle a deux enfants et, avant son accident, elle était autonome pour toutes les activités de la vie quotidienne. Différentes informations sont à prendre en compte au cours de l'anamnèse de Mme K., celles-ci nous permettront d'affiner les difficultés présentées, de proposer une évaluation appropriée à Mme K. et d'émettre des hypothèses différentielles quant aux troubles qu'elle présente.

Une attention toute particulière devra être apportée aux difficultés visuelles, rapportées (ou non) par la patiente ainsi que par son entourage et par les personnes qui l'entourent (personnel paramédical, rééducateurs...) :

- Il est nécessaire de s'assurer des antécédents visuels du patient. Porte-t-il des lunettes ? de quand date sa dernière consultation ophtalmologique (autrement dit, ses lunettes étaient-elles adaptées à sa vue avant son hospitalisation ?). A-t-il des antécédents visuels, de type glaucome, cataracte [...] ?
- Actuellement, comment considère-t-il sa vision ? Est-elle floue ? Est-elle double ?...
- Quelles sont ses activités depuis son arrivée dans le service de soins de suite : a-t-il essayé de lire ? de regarder la télévision ? Et s'il éprouve des difficultés dans ces activités, est-il capable d'évoquer en quoi elles consistent ?

Ces premiers éléments nous permettent de rendre compte des difficultés visuelles antérieures du patient et de rendre compte de la connaissance (ou méconnaissance) de ses difficultés actuelles. Néanmoins, il s'avère très souvent que le neuropsychologue n'a pas accès à ces différentes informations avant d'effectuer le bilan (non mentionnés dans le dossier médical ou informations non disponibles auprès du patient), dans ce cas il devra veiller à adapter le matériel de test pour que le patient puisse réaliser les épreuves proposées (en passant par exemple par la modalité informatique pour augmenter la police et la taille des items, ou en ajoutant des couleurs dont les contrastes sont élevés), proposer une consultation ophtalmologique et faire attention à l'interprétation des résultats obtenus (fatigue visuelle ou signes de simultagnosie imputables aux lunettes non adaptées, par exemple).

Imp.LSM : 22490861

Suite à une lésion cérébrale droite, la fréquence d'occurrence d'un syndrome de NSU est très variable (entre 13 % et 82 % d'après Bowen *et al.* [3]). L'anosognosie est un symptôme majeur associé à la négligence spatiale (pour une revue rapide des signes évocateurs de la NSU, voir encadré 1), et il est utile de la mettre en évidence car elle permet de la différencier d'un trouble neurovisuel de type HLH (nous y reviendrons par la suite).

Encadré 1 – Aperçu (non exhaustif) des signes évocateurs de la NSU

- Déviation du regard, de la tête et du tronc du côté ipsi-lésionnel.
- Attirance du regard et de l'attention vers les stimuli et les événements ispi-lésionnels.
- Exploration visuelle perturbée de l'hémi-espace contro-lésionnel (omissions d'éléments, recherche de la droite vers la gauche, absence de stratégie exploratoire).
- Apraxie constructive.
- Dyslexie de la négligence (difficultés de lecture dans l'hémi-espace contro-lésionnel).
- Extinction visuelle, auditive ou tactile.
- Hémiasomatognosie (absence de reconnaissance de l'hémicorps contro-lésionnel).
- Hypokinésie directionnelle (difficultés à initier ou à réaliser un geste vers l'espace contro-lésionnel).
- Anosognosie ou anosodiaphorie.

Afin d'évaluer le degré de connaissance par le patient de ses difficultés, l'Échelle de Catherine Bergego (ECB), issue de la Batterie d'évaluation de la négligence (BEN [4]) est une aide précieuse puisqu'elle permet de confronter grâce à différents items le comportement de négligence du patient, du point de vue du thérapeute, mais également du point de vue du patient, rendant compte ainsi de la sévérité de la négligence et du degré d'anosognosie du patient. Cette échelle porte sur dix domaines de la vie quotidienne (toilette, habillage, repas, exploration visuelle, déplacements...) qui sont cotés en 3 points de « 0 : aucune négligence unilatérale » à « 3 : négligence unilatérale sévère ».

À la suite de cette première phase d'entretien et d'anamnèse, il convient d'évaluer la négligence grâce à l'utilisation d'outils papier-crayon et/ou de tests informatisés. Nous ne rentrerons pas dans le détail de tous

les tests neuropsychologiques qui existent pour évaluer la négligence mais nous proposerons une évaluation de base, qui reprend un certain nombre d'épreuves issues de batteries spécialisées pour l'évaluation de la négligence (*e. g.* BEN, [4]; Behavioural Inattention Test, BIT [5]) mais dont l'utilisation complète peut s'avérer difficile – car longue et parfois trop complexe dans les consignes – pour des patients très fatigables suite à leur lésion cérébrale.

2. Évaluation neuropsychologique de la négligence spatiale unilatérale

Il existe différentes épreuves d'évaluation de la NSU et le psychologue spécialisé en neuropsychologie veillera d'une part à alterner les épreuves avec d'autres épreuves non spécifiques à la modalité visuo-spatiale (au risque de créer artificiellement une fatigue attentionnelle de la part du sujet) et entre les épreuves attentionnelles et représentationnelles.

Avant toute épreuve, il convient que le bureau du neuropsychologue soit vierge de tout objet, tant dans l'hémi-espace gauche que l'hémi-espace droit du patient. Les feuilles de passation, autant que l'écran de l'ordinateur si les épreuves sont informatisées, doivent être disposées face au patient (ligne médiane par rapport au patient), à distance d'écriture pour le patient (ou à environ 57 cm pour l'écran de l'ordinateur ce qui permettra qu'à un degré d'angle visuel, corresponde un cm sur l'écran). Pour les épreuves papier-crayon, le psychologue veillera à bien mettre le feutre ou le crayon au centre de la feuille (et non directement dans la main droite (ou gauche) du patient par exemple).

2.1 Épreuves visuo-spatiales et visuo-graphiques

- *Épreuves de lecture (BEN)*: on demande au patient de lire les cinq premières lignes d'un texte (« le vernis à ongles ») sur une feuille A4, présentée horizontalement. Tout au long de la lecture du patient, le neuropsychologue comptabilise le nombre d'omissions droite/gauche/totales et note les erreurs, omissions ou les ajouts de mots. Le *cut-off* est un score strictement supérieur à 0.
- *Épreuve d'écriture (BEN)*: on demande au patient d'écrire sur une feuille blanche (présentée verticalement où le milieu de la feuille

correspond à l'axe médian du sujet) d'écrire son nom/prénom, sur la ligne suivante son adresse et sur la ligne qui suit sa profession. Le neuropsychologue mesure ensuite la plus grande marge entre le texte et la limite de la feuille qui lui donnera une indication de la négligence. On considère qu'une marge supérieure à 7,7 cm ou inférieure à 0,8 cm, ou un temps supérieur à 140 secondes peuvent être considérés comme pathologiques.

- *Épreuves de barrages*: il en existe plusieurs qu'il convient de faire passer au patient en fonction de ses difficultés visuelles constatées lors de l'entretien: plus elles seront importantes plus l'épreuve devra être simple quant au nombre d'items et de distracteurs. Par difficulté croissante, on peut proposer:
  - *Le barrage de lignes d'Albert* [6]: il s'agit de 40 lignes de 2 cm, réparties en six colonnes de six lignes (trois à gauche, trois à droite) et une colonne centrale de quatre lignes (le score de négligence étant le nombre de lignes oubliées). Le cut-off varie selon les études: entre deux et cinq lignes oubliées ou bien un score de plus de 70 % des lignes oubliées du même côté (pour une revue voir Azouvi *et al.*, 2002).
  - *Le barrage d'étoiles (BIT* [5]*)*: les cibles sont 56 petites étoiles sur 6 colonnes dispersées sur une feuille A4 présentée en format horizontal; les distracteurs correspondent à 52 grandes étoiles, 13 lettres isolées et 10 mots courts; le patient doit barrer uniquement les petites étoiles et le neuropsychologue comptabilise le nombre d'omissions (total sur 56). Le cut-off est un score inférieur ou égal à 44.
  - *Le barrage de cloches* [4, 7]: sur une feuille A4, présentée horizontalement, l'épreuve consiste à entourer toutes les cloches « le plus vite possible », celles-ci étant disposées selon sept colonnes contenant 5 cibles et 40 distracteurs. La cotation prend en compte le nombre d'omissions, la 1re cible barrée, la différence entre les omissions gauche/droite, et le temps total. La performance du patient est considérée comme pathologique si la 1re cible se situe à droite de la 5e colonne ou si le nombre d'omissions totales est supérieur à 6, ou si la différence entre les omissions gauches et droites (OG – OD) est supérieure à 2, ou si le temps est supérieur à 183 secondes (des corrections pouvant être apportées en fonction de l'âge du patient).

– *Les barrages de Mesulam* : il existe quatre conditions à ce test, présentation organisée ou présentation désorganisée et matériel verbal (le stimulus cible est un A parmi d'autres lettres distractrices) ou matériel visuo-spatial (le stimulus cible est un « soleil barré » parmi d'autres formes géométriques distractrices). Dans chaque condition le patient doit entourer le stimulus cible le plus rapidement possible et le neuropsychologue comptabilise le temps mis par le sujet, le nombre d'omissions totales et la stratégie utilisée par le patient. Dans chaque condition, il existe 60 items cibles, 15 par cadrant (haut gauche, haut droite, bas gauche, bas droit). Il peut être intéressant pour avoir une appréciation clinique de la stratégie utilisée par le patient de changer la couleur du feutre utilisé par ce dernier pour entourer les items cibles (tous les 10 ou 15 items cibles). Des normes (moyenne et écarts-types) existent pour les adultes (et pour les enfants). Ces dernières ne donnent pas d'indice de précision entre le matériel organisé ou désorganisé, ni ne fait de différence entre les omissions ou les erreurs, mais l'analyse clinique – en se basant sur celle que l'on peut avoir au test des cloches (stratégie utilisée, différence gauche/droite supérieure à deux considérée comme pathologique) permet d'apporter des éléments intéressants quant au degré de sévérité de la négligence présentée par le patient.

- *Copie de dessins* : celle-ci s'avère très intéressante d'un point de vue clinique et permet de mettre en évidence « une asymétrie de réalisation, l'oubli d'une partie du dessin, la transposition vers la gauche d'éléments situés à droite (en cas de négligence gauche), l'utilisation d'une seule partie de la feuille ou bien encore une négligence centrée sur l'objet » (exemple, côté gauche de la fenêtre de droite lors de la copie d'une maison, [9]). Différentes copies de dessin existent : scène d'Ogden (un sapin, une barrière, une maison et un arbre sont présentés sur une feuille A4 en format horizontal ; il existe une version pour la négligence gauche et une version pour la négligence droite ; [10]), dessins d'un cube, d'une marguerite et d'un cube [5], Figure de Gainotti (le patient doit recopier une scène visuelle constituée d'une maison centrale, et de deux arbres de part et d'autre de la maison ; [11]).
- *Bissection de lignes* : de même que pour la copie de figures ou les tests de barrages, il existe différentes versions du test de bissection de lignes ; de façon générale, le neuropsychologue présente une

ou plusieurs lignes de longueurs différentes, sur une feuille A4 en format paysage ou portrait, et il demande au patient de marquer le milieu de chacune des lignes. En cas de NSU, le patient indiquera le milieu de la ligne avec un décalage en fonction de la latéralisation de sa lésion (décalage à droite par rapport au milieu si le patient présente une négligence gauche consécutive à une lésion hémisphérique droite et vice-versa). Parmi les différentes versions, celle de Schenkenberg *et al.* [12] semble particulièrement sensible pour détecter la négligence [13]. Dans cette dernière, le patient doit indiquer le milieu de 20 lignes horizontales de 10 à 20 cm, présentées sur une même page en format A4, en format portrait. Le score est un pourcentage de déviation en millimètres par rapport au centre, et la performance du patient est considérée comme pathologique si la déviation est supérieure ou égale à 6 mm ou si le patient a omis deux lignes d'un côté de la feuille.

2.2 Épreuves représentationnelles

- *Dessin de l'horloge* [4] : le patient doit placer les chiffres à l'intérieur du cadran d'une horloge présentée sur une feuille A4 ; une évaluation quantitative existe mais elle est sensible à différents facteurs (visuo-constructifs, exécutifs) et il semble plus opportun de préférer une évaluation qualitative (disposition des chiffres autour du cadran, oubli des chiffres d'un côté) afin d'évaluer la composante représentationnelle de la négligence qui affecte l'espace représenté ou imaginé indépendamment de la présence physique d'un stimulus. Par ailleurs, il existe deux grandes batteries de tests informatisés pour évaluer de façon générale l'attention et de façon plus spécifique la NSU, nous ne rentrerons pas dans le détail de ces batteries dont la description des différents substests peut être retrouvée dans de nombreux ouvrages [9] : le Test d'évaluation de l'attention (TEA/TAP [14]) et la Batterie Attention William Lennow (BAWL [15]). Revenons-en à notre patiente Mme K. Suite à l'entretien d'anamnèse et aux difficultés retrouvées dans la vie quotidienne pour diriger son attention vers son hémi-espace gauche, une hypothèse de NSU G a été posée. Les résultats aux différentes épreuves suscitées sont synthétisés dans le tableau 7.1 et la figure 7.1 illustre ses performances au test du barrage des soleils de Mesulam (version désorganisée) et à la copie de la Figure de Gainotti.

Tableau 7.1 – *Synthèse des résultats obtenus par Mme K pour l'évaluation de la sévérité de sa négligence spatiale unilatérale gauche*

Madame K, 72 ans, Droitère, Retraitée, BAC + 4 Hématome capsulo-lenticulaire droit[1] survenu 15 j avant l'évaluation	
Anamnèse	• Lunettes progressives • Cataracte de l'œil gauche, opéré en 2008 • Pas de vision floue ni de diplopie rapportées
Échelle de Catherine Bergego	• Évaluation Neuropsychologique : 24/30 • Auto-évaluation : 5/30 ⇒Score d'anosognosie : 19/30* (NSU sévère)
Batterie d'évaluation de la négligence	• Lecture : 8 omissions G/0 omission D/1 erreur * • Écriture : marge : + 5,5 cm/temps : 172 sec * • Horloge : oublis des chiffres 10 et 11*
Barrages de Mesulam	• A (désorganisé) : 17 oublis G/1 oubli D*, 347 sec* • Soleils (désorganisé) : 25 oublis G/9 D*, 6 erreurs D, 240 sec* • Stratégie de D à G*
Bissection de ligne	• 1 ligne omise, % déviation total : 13,3 %*
Copie de dessins (Frise de Gainotti)	• Oubli d'un arbre à gauche, de la moitié gauche du 2e arbre à G et des 2 fenêtres à gauche de la maison • Stratégie de D à G*

* Score pathologique (z < – 1,65 ou centile 5), voir *supra* pour les *cut-off* et normes.

1. La prédominance corticale hémisphérique droite des lésions responsables d'une NSU est clairement établie [4]. En particulier, au sein de l'hémisphère droit, les lésions du lobule pariétal inférieur, du cortex préfrontal dorso-latéral inférieur ou de l'aire motrice supplémentaire peuvent provoquer une NSU ([16] pour revue). Mais des lésions sous-corticales (thalamus, noyaux internes, capsule interne), et plus spécifiquement en cas d'atteinte de la substance blanche interrompant les faisceaux d'association sous-corticaux sont également à l'origine des symptômes de la NSU (les fibres impliquées seraient les fibres d'association intrahémisphériques pariéto-frontales – faisceau longitudinal supérieur, ou occipito-frontales – faisceau longitudinal inférieur [17-18]).

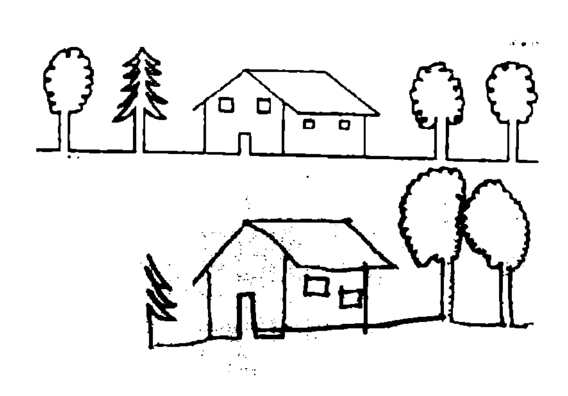


Figure 7.1 – *Illustration des performances de Mme K au barrage de Mesulam (items cibles entourés, les items barrés indiquent les erreurs) et lors de la copie de la frise de Gainotti*

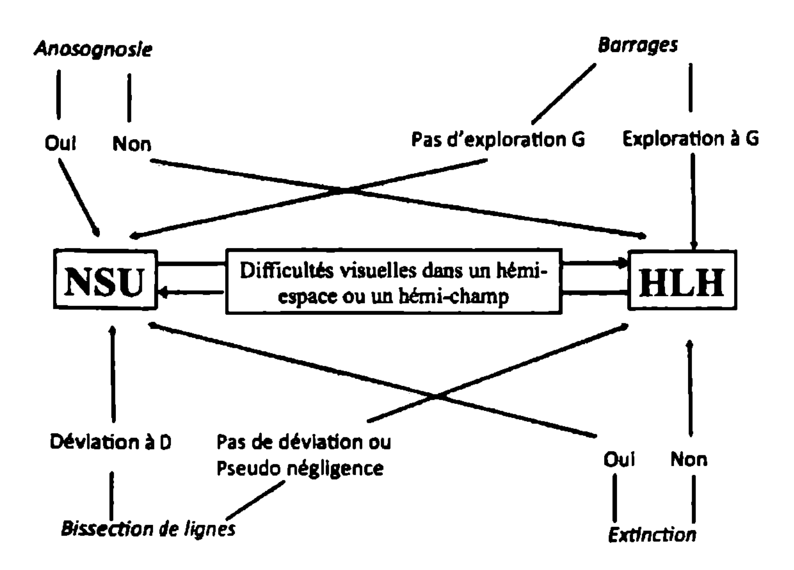
Au total, l'évaluation des fonctions visuo-spatiales et visuo-graphiques de Mme K met en évidence une NSU G sévère, s'étendant à la fois dans le domaine extra-personnel proche (péripersonnel), centrée sur l'espace et sur l'objet, associé à une forte anosognosie. La durée de passation de cette Mini-batterie d'évaluation de la négligence est d'environ 20 à 30 minutes en fonction de la rapidité exécutive/ralentissement du patient et de sa fatigabilité. Elle permet d'obtenir des informations sur les différentes composantes de la négligence et offre donc des pistes ultérieures de rééducation intéressantes pour la prise en charge du patient.

3. Diagnostic différentiel trouble visuo-attentionnel (NSU) *versus* trouble neurovisuel (HLH)

Une question se pose lorsqu'un patient se présente avec une lésion cérébrale postérieure et un trouble visuel, celle de la présence d'un trouble neurovisuel (de type quadranopsie ou HLH) surajouté à la présence d'un syndrome de négligence spatiale. Outre la localisation de la lésion cérébrale, un certain nombre de tests neuropsychologiques permettent de donner des arguments quant à un diagnostic différentiel entre trouble attentionnel de type négligence spatiale et trouble neurovisuel de type

quadranopsie ou HLH (figure 7.2), ce qui permettra ultérieurement d'orienter la prise en charge.

En particulier, la présence d'une anosognosie, d'une non-exploration de l'hémi-espace gauche, une déviation à droite lors de la bissection de lignes ainsi que la présence d'une extinction (visuelle et/ou tactile, à savoir la détection d'un stimulus lorsqu'il est présenté unilatéralement dans chaque hémichamp mais l'absence de détection lorsque deux stimuli sont présentés simultanément) sont très évocateurs d'une NSU. De la même façon, une plainte visuelle dans un hémi-espace, une exploration visuelle vers l'hémi-espace controlatéral, l'absence d'extinction et aucune déviation controlatérale lors d'une tâche de bissection de lignes feront plutôt suspecter la présence d'une HLH gauche sans négligence.



Sont représentés ici les résultats dans le cadre de la suspicion d'une négligence spatiale gauche. NSU : négligence spatiale unilatérale ; HLH : hémianopsie latérale homonyme.

Figure 7.2 – *Arbre décisionnel lors de difficultés visuelles constatées à plusieurs épreuves neuropsychologiques par le psychologue (épreuves en italiques)*

3. Conclusion

Les manifestations cliniques de la NSU peuvent varier selon la localisation exacte de la lésion, selon les patients, et chez un même patient, selon la nature des stimuli utilisés, la modalité de la réponse, ou le référentiel spatial utilisé [19]. Une revue récente parle de « collection hétérogène de symptômes » pour décrire la sphère des troubles rencontrés

chez les patients qui en souffre [20]. Ces auteurs soulignent qu'il existe des symptômes centraux et d'autres plus marginaux dans la négligence, en fonction de la localisation hémisphérique de la lésion. D'après eux, l'association de symptômes de déviation du regard et de biais dans la recherche visuelle, sans prise de conscience du trouble, constitue le symptôme majeur de « négligence spatiale » (plus généralement lié à des lésions des aires périsylviennes) tandis que les manifestations allocentriques (*i. e.* les déficits spatiaux centrés sur l'objet) apparaissent préférentiellement après des lésions plus postérieures.

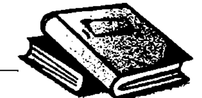
La négligence spatiale peut toucher, de manière sélective, un espace (personnel, extra-personnel, proche, lointain ou représenté), une modalité sensorielle (visuelle et/ou auditive et/ou tactile) ou se définir spécifiquement dans un cadre de référence (centré sur l'environnement ou sur l'observateur) [2]. Ainsi, lors de l'évaluation du trouble, il convient d'utiliser des épreuves variées pouvant rendre compte de ces déficits multiples. L'évaluation telle que proposée ici ne se veut pas exhaustive, mais permettra dans un premier temps au neuropsychologue de spécifier les difficultés rencontrées par le patient, de distinguer entre un trouble attentionnel ou un trouble du champ visuel. D'autres épreuves pourront ensuite être proposées au patient, comme tester la négligence dans l'espace extra-personnel lointain, ou vérifier l'intégrité du champ visuel du patient grâce à un examen périmétrique (champ visuel) afin de préciser le trouble et d'exclure ainsi une HLH associée, et ainsi proposer des moyens de rééducation en adéquation avec les déficits observés chez le patient.

Mme K souffre d'une négligence sévère, *a priori* sans hémianospie latérale homonyme associée[1] (aucune confirmation concernant l'absence de cette dernière n'a pu être établie avec certitude durant son hospitalisation dans le service, compte tenu des délais de consultation ophtalmologique – seul un champ visuel "à la main" a pu être réalisé et n'a pas montré *a priori* la présence d'une HLH). La prise en charge en neuropsychologie devra donc s'axer tout d'abord sur la levée de l'anosognosie afin de lui permettre par la suite de mettre en place les stratégies adéquates pour explorer son hémi-espace gauche. Ainsi, cette prise en charge précoce et spécifique de ses difficultés, tant sur le domaine attentionnel que

1. La question de l'association de l'HLH avec ou sans NSU est à ce jour encore très débattue et les études ne sont pas univoques [21] ; dans la pratique clinique, il s'avère que très souvent on observe la concomitance des deux troubles.

représentationnel, lui permettra à l'issue de la période de rééducation dans le service de soins de suite et réadaptation de regagner son domicile en toute autonomie.

Bibliographie



[1] HEILMAN K.M., VALENSTEIN E. (2000). Mechanisms underlying hemispatial neglect. *Brain and Behaviour: Critical Concepts in Psychology*, 4 (2), 1279.

[2] CHOKRON S., GAUDRY I (2009). Rééducation neuropsychologique des troubles neurovisuels d'origine centrale. In S. Adam, P. Allain, G. Aubin, F. Coyette (éd.), *Actualités en rééducation neuropsychologique: étude de cas.* Marseille: Solal.

[3] BOWEN A., MCKENNA K., TALLIS R.C. (1999). Reasons for variability in the reported rate of occurrence of unilateral spatial neglect after stroke. *Stroke*, 30 (6), 1196-1202.

[4] AZOUVI P., SAMUEL C., LOUIS-DREYFUS A., BERNATI T., BARTOLOMEO P., BEIS J.-M. *et al.* (2002). Sensitivity of clinical and behavioural tests of spatial neglect after right hemisphere stroke. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 73 (2), 160-166.

[5] WILSON B., COCKBURN J., HALLIGAN P. (1987). Development of a behavioral test of visuospatial neglect. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 68 (2), 98-102.

[6] ALBERT M.L. (1973). A simple test of visual neglect. *Neurology*, 23 (6), 658-664.

[7] GAUTHIER L., DEHAUT F., JOANETTE Y. (1989). The bells test: a quantitative and qualitative test for visual neglect. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 11 (2), 49-54.

[8] MESULAM M.M. (1985). Attention, confusional states and neglect. *Principles of Behavioral Neurology*, 125-168.

[9] POTET A., PRADAT-DIEHL P., WEILL-CHOUNLAMOUNTRY A., PICQ C. (2011). Évaluation papier-crayon et informatisée de la négligence spatiale unilatérale. In P. Azouvi, Y. Martin, G. Rode (éd.), *De la négligence aux négligences*, Marseille: Solal, p. 171-194.

[10] OGDEN J.A. (1985). Contralesional neglect of constructed visual images in right and left brain-damaged patients. *Neuropsychologia*, 23 (2), 273-277.

[11] GAINOTTI G. (1972). Emotional behavior and hemispheric side of the lesion. *Cortex*, 8 (1), 41-55.

[12] SCHENKENBERG T., BRADFORD D.C., AJAX E.T. (1980). Line bisection and unilateral visual neglect in patients with neurologic impairment. *Neurology*, 30 (5), 509-509.

[13] BAILEY M.J., RIDDOCH M.J., CROME P. (1999). Evaluation of a test battery for hemineglect in elderly stroke patients for use by therapists in clinical practice. *NeuroRehabilitation*, 14 (3), 139-150.

[14] ZIMMERMANN P., FIMM B. (2005). *Batterie de tests neuropsychologiques pour l'évaluation des troubles de l'attention* (Version 1.02 c). Traduction française : P. North, M. Leclercq, *Vera Fimm, Psychologische Testsysteme*, Freiburg, Germany.

[15] LECLERCQ M., PETERS J.-P. (2007). *Batterie Attention William Lennox 4.0.*

[16] AZOUVI P. (2014). L'évaluation de la négligence unilatérale et des autres troubles visuo-spatiaux. In X. Seron, M. Van der Linden (éd.), *Traité de neuropsychologie clinique de l'adulte*, t. I : *Évaluation*. Paris : De Boeck-Solal.

[17] DORICCHI F., THIEBAUT DE SCHOTTEN M., TOMAIUOLO F., BARTOLOMEO P. (2008). White matter (dis) connections and gray matter (dys) functions in visual neglect : gaining insights into the brain networks of spatial awareness. *Cortex*, 44, 983-995.

[18] URBANSKI M., THIEBAUT DE SCHOTTEN M., RODRIGO S., CATANI M., OPPENHEIM C., TOUZE E. *et al* (2008). Brain networks of spatial awareness : evidence from diffusion tensor imaging tractography. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 79, 598-601.

[19] HALLIGAN P.W., MARSHALL J.-C. (1992). Left visuo-spatial neglect : A meaningless entity ? *Cortex*, 28 (4), 525-535.

[20] KARNATH H.O., RORDEN C. (2012). The anatomy of spatial neglect. *Neuropsychologia*, 50 (6), 1010-1017.

[21] SAJ A., HONORÉ J., BRAEM B., BERNATI T., ROUSSEAUX M. (2012). Time since stroke influences the impact of hemianopia and spatial neglect on visual-spatial tasks. *Neuropsychology*, 26 (1), 37.

8

Diagnostics différentiels de l'aphasie progressive primaire[1]

1. Par **Nathalie Ehrlé, Anne Doé de Maindreville et Serge Bakchine.**

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

1. Cas clinique : anamnèse

B. J., patient gaucher contrarié-ambidextre de 56 ans, présente depuis trois ans des troubles du langage d'installation insidieuse. Il a obtenu un BEPC mais occupait une place professionnelle de haut niveau dans une entreprise de logiciels. BJ est par ailleurs sportif. Il explique que ses troubles auraient débuté il y a trois ans. Il avait noté que sa langue collait à son palais lors d'un effort physique prolongé (footing). Ce signe avait perduré et s'était associé à des mouvements involontaires de la langue, celle-ci butant régulièrement contre les dents du bas, indépendamment de l'exercice physique. Le patient rapporte des difficultés croissantes à prononcer les mots, accompagnées « d'une sorte de discret bégaiement », devenant actuellement très invalidantes et permanentes. B. J. n'évoque pas de difficultés de compréhension mais a du mal à exprimer ses idées, oralement et par écrit. Dans le cadre de ses activités professionnelles, le patient a d'abord supprimé les prises de parole en public, puis la rédaction de dossiers de synthèse et enfin la rédaction de comptes rendus élémentaires d'une page. Il est désormais en arrêt maladie depuis 3 mois.

2. Examen neurologique

L'examen neurologique met en évidence une nette réduction de la mobilité de la langue avec une tendance à la protraction[1], éléments interprétés en faveur d'une dystonie[2]. Le patient n'est pas gêné pour déglutir mais a l'impression de temps en temps que cela pourrait arriver. B. J. a une difficulté à mâcher les aliments fermes et sent des contractures. Il existe par ailleurs une amimie, une rareté du clignement, une rigidité du côté droit qui n'apparaît qu'à la manœuvre de Froment, sans autre signe neurologique. En particulier, il n'y a pas d'instabilité posturale, pas de dysautonomie, pas de micrographie, pas de perte de la gestuelle automatique et aucun signe d'apraxie bucco-faciale. L'IRM cérébrale a été considérée comme non contributive. Le bilan neuropsychologique a été demandé pour contribuer à la discussion d'une participation corticale et/ou sous-corticale.

1. Protraction : mouvement d'un organe vers l'avant.

2. Dystonie : trouble du tonus musculaire se traduisant par des contractions prolongées.

3. Rappels nosologiques sur les tableaux dégénératifs avec une sémiologie langagière inaugurale

La figure 8.1 présente les principales étiologies à considérer en cas de troubles inauguraux et évolutifs du langage. Compte tenu du profil de notre patient, nous nous concentrerons ici sur les atrophies lobaires, la paralysie supranucléaire progressive et la dégénérescence corticobasale.

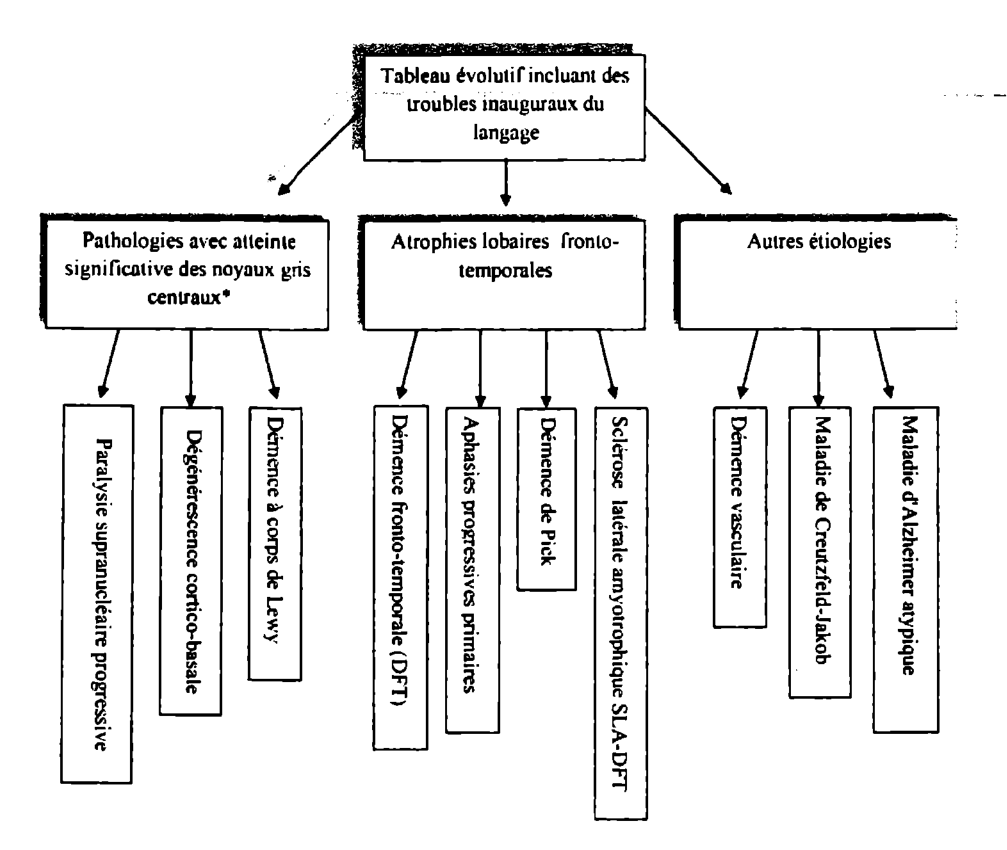


Figure 8.1 – *Arbre décisionnel appliqué à l'étiologie des pathologies neurologiques dégénératives pouvant comporter des troubles inauguraux du langage (*: avec ou sans syndrome extrapyramidal)*

3.1 Atrophies lobaires fronto-temporales : deux syndromes et trois sous-types

Les atrophies lobaires fronto-temporales (ALFT) correspondent à des syndromes anatomo-cliniques, d'étiologies et de neuropathologies très hétérogènes [1-2]. Les étiologies sont indiscernables cliniquement, correspondant à des dépôts protéiques intraneuronaux, dont environ 10% à

Imp.LSM : 22490861

30 % auraient une transmission autosomique dominante (une mutation du gène de Tau, MAPT, ou du gène voisin de la progranuline). Les ALFT partagent un marqueur morphologique, l'atrophie des cortex frontaux et/ou temporaux, observable *in vivo* en imagerie cérébrale.

Deux syndromes sont classiquement distingués :

- La démence fronto-temporale (DFT) à proprement parler, ou *ALFT comportementale,* qui se traduit par un changement de personnalité et des troubles du comportement en présence d'une atrophie fronto-temporale. Elle s'associe rapidement à un certain degré de réduction du langage.
- L'*aphasie progressive primaire (APP),* se dissociant en au moins trois sous-types (voir tableau 8.1).

Tableau 8.1 – *Caractéristiques physiopathologiques et neuropsychologiques des APP (voir Magnin et al.* [4] pour une synthèse en français sur la variante logopénique et Leyton *et al.* [5] pour une discussion de l'entité)

	APP variante sémantique	**APP variante non fluente**	**APP variante logopénique**
Atrophie initiale	• Temporale antérieure et inférieure • (Gauche > droite)	• Fronto-insulaire postérieure gauche	• Temporo-pariétale (gauche > droite)
Capacités préservées	• Fluidité du discours • Syntaxe • Motricité (parole) • Prosodie	• Compréhension de mots isolés	• Compréhension • Grammaire • Motricité (parole)
Capacités perturbées	• Connaissances sur les mots, les objets et les concepts • Compréhension (mots isolés et phrases) • Discours appauvri, progressivement incompréhensible • Nombreuses paraphasies sémantiques • Alexie et agraphie de surface (atteinte de la voie lexicale)	• Discours non fluent, haché, laborieux • Troubles d'accès • Agrammatisme • Langage produit simplifié, avec des paraphasies phonémiques • Apraxie orale fréquente (dysarthrie plus rare) • Compréhension de phrases complexes syntaxiquement	• Troubles phonologiques • Accès lexical • Répétition de phrases, avec un effet de complexité syntaxique et de longueur

☞

☞	**APP variante sémantique**	**APP variante non fluente**	**APP variante logopénique**
Signes distinctifs au sein des APP	• L'atteinte sémantique l'emporte sur les troubles du langage • Néologismes	• Diminution de la longueur des phrases, • Expression laborieuse mais informative • Troubles syntaxiques	• Longues pauses sans atteinte de la longueur des phrases ni de la syntaxe
Physiopathologie [3]	• Dégénérescence lobaire fronto-temporale (100%)	• Dégénérescence lobaire fronto-temporale (75%)	• Maladie d'Alzheimer (MA) (45%) • Dégénérescence lobaire fronto-temporale (20%) • MA + inclusions corps de Lewy (10%)

D'un point de vue historique, et selon certaines acceptions actuelles, la forme sémantique, ou «démence sémantique», n'appartiendrait pas au groupe des APP. La classification de ces dernières reste en effet débattue. Mesulam [6] propose que le diagnostic d'APP soit posé sur la base:

- d'un trouble acquis et évolutif du langage comportant au moins l'un des signes suivants: un agrammatisme lors de la production de phrases, des troubles d'accès lexical, de la dénomination, de la compréhension de mots ou de phrases, de l'épellation, de la répétition ou de la lecture;
- d'une préservation de la mémoire épisodique, des fonctions exécutives, des capacités visuo-spatiales et du comportement;
- d'une imagerie cérébrale permettant d'écarter une autre cause non dégénérative.

Cet auteur distingue par ailleurs deux sous-types supplémentaires: l'APP *anomique* (tout est commun au sous-type logopénique excepté la répétition qui est intacte) et *mixte* (perturbation inaugurale de la compréhension et de la structure grammaticale).

L'expérience clinique de ces patients suggère cependant que la plupart des profils aphasiques dégénératifs sont difficiles à rattacher strictement à l'une des 3 (ou 5) entités proposées. La démarche neuropsychologique doit s'interroger sur:

- l'existence de troubles de la parole (motricité phonatoire : dysarthrie, programmation phonologique, intensité...) et/ou du langage (traitements cognitifs : transcodages, compréhension, sémantique... voir tableau 8.2). En cas de coexistence de ces symptômes, la chronologie d'apparition devra être précisée ;
- la présence de troubles non-aphasiques (mémoire épisodique, capacités visuo-spatiales, praxies manuelles...) afin de :
  - confirmer le caractère sélectif ou non des troubles aphasiques,
  - pouvoir orienter le diagnostic à partir d'éléments non langagiers (troubles dysexécutifs pour la PSP, troubles praxiques manuels pour la DCB...).

Tableau 8.2 – *Complément terminologique et conceptuel (+/– : présence/absence d'un trouble)*

Symptôme	Définition	Parole	Langage
Aphasie	Perturbation de l'expression et/ou de la compréhension du langage dans les modalités orale et/ou écrite. • L'*expression* s'entend ici au niveau du *contenu* et des *aspects formels autres que moteurs* (syntaxe, richesse lexicale...)	–	+
Dysarthrie	Trouble du contrôle moteur de l'appareil bucco-phonatoire (problème du mouvement) : parole, souffle, faiblesse, lenteur, incoordination, altération tonicité de muscles • *Constance des erreurs* : cohérentes et prévisibles	+	–
Anarthrie	Perturbation de la parole due à une sévère perte de la fonction motrice des muscles de la parole • Difficulté plus marquée que la dysarthrie, voire incapacité à articuler	+	–
Apraxie	Altération de la programmation des mouvements articulatoires • Problème de *planification* et non de mouvement (le langage peut être altéré lorsque la séquence des phonèmes n'est plus respectée) • Comme toute apraxie, une *dissociation automatico-volontaire* est susceptible d'être observée : échec de la réalisation de gestes sur commande orale, dont l'exécution spontanée est préservée	+	±

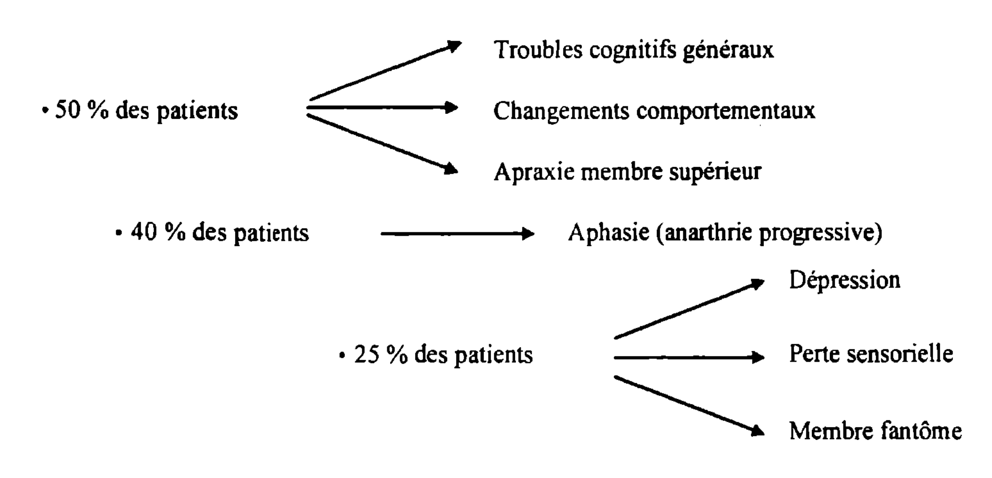
3.2 Paralysie supranucléaire progressive (PSP)

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est une maladie dégénérative rare du sujet âgé (60-70 ans). Le tableau classique est caractérisé initialement par une atteinte oculomotrice et une instabilité posturale, suivies d'une rigidité extrapyramidale progressive et d'une dégradation cognitive. Plusieurs variantes cliniques existent, notamment une *forme aphasique progressive non fluente*. Le diagnostic est difficile quand les troubles cognitifs sont inauguraux ou très prédominants (apraxie de la parole, agrammatisme et erreurs phonémiques) et les symptômes moteurs plus tardifs.

3.3 Dégénérescence cortico-basale

La dégénérescence cortico-basale (DCB) est une pathologie liée à une accumulation gliale et neurale étendue de protéine tau phosphorylée anormale. C'est une maladie touchant initialement la motricité, la cognition ou les deux (voir encadré 1 pour la prévalence des principaux signes cliniques). Les structures cérébrales impliquées sont les noyaux gris centraux, le cortex prémoteur et le cortex pariétal.

Encadré 1 – Prévalence des troubles inauguraux de la DCB (d'après [7])



À partir des performances de douze patients, un groupe d'experts international a proposé la distinction de quatre phénotypes parmi lesquels une variante aphasique non fluente/agrammatique [7]. Bien que plusieurs études ultérieures aient suggéré que cette classification présente une spécificité et une sensibilité insuffisantes [8-9], retenons

pour notre propos que seule la moitié des DCB se présente sous une forme motrice, associant un syndrome parkinsonien, un syndrome praxique unilatéral ou asymétrique, des troubles cognitifs et du comportement. Le diagnostic est alors facile. Pour l'autre moitié des cas, les troubles sont variables, avec une forte prévalence des anarthries progressives dans les tableaux incluant des troubles cognitifs isolés.

L'*anarthrie progressive primaire*, consiste en des difficultés articulatoires et une apraxie bucco-faciale initialement isolées, d'installation insidieuse, d'aggravation progressive et associées à une atrophie et un hypométabolisme frontal postéro-inférieur. Le syndrome de désintégration phonétique progressive (anarthrie, aphémie, apraxie de la parole ou *speech apraxia* en anglais) comporte des substitutions phonétiques et une simplification. L'expression orale se dégrade avec de nombreuses omissions (style télégraphique), pouvant aboutir à un mutisme, alors que l'expression écrite reste plus longtemps préservée.

4. Bilan neuropsychologique de B. J.

Le tableau 8.3 présente les résultats neuropsychologiques de B. J. Nous invitons le lecteur à chercher dans ce profil si la sémiologie est compatible avec un syndrome de PSP, de DCB ou d'ALFT (APP sémantique, APP non fluente, APP logopénique, voire anomique ou mixte, voir [10] pour une aide sur les critères différentiels linguistiques).

Tableau 8.3 – *Données psychométriques de B. J.*

Tests présentés par domaines	**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Efficience globale		
WAIS-III		
QIG	101	53e centile
QIV	102	55e centile
QIP	98	45e centile
Échelle verbale :		
Arithmétique	11/19	63e centile

☞

Tests présentés par domaines		**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Compréhension		10/19	50e centile
Information		9/19	37e centile
Mémoire des chiffres		15/19	95e centile
Séquence lettres-chiffres		13/19	84e centile
Similitudes		10/19	50e centile
Vocabulaire		8/19	25e centile
Échelle de performance :			
Arrangement d'images		11/19	63e centile
Assemblage d'objets		9/19	37e centile
Code		12/19	75e centile
Complètement d'images		9/19	37e centile
Cubes		6/19	9e centile
Symboles		11/19	63e centile
Indices :			
Compréhension verbale		79	8e centile
Organisation perceptive		91	27e centile
Mémoire de travail		117	87e centile
Vitesse de traitement		108	70e centile
Échelle de mémoire de Wechsler (*WMS-R, 1991*)			
	Information et Orientation	14/14	
	Contrôle mental	5/6 (alphabet)	
MÉMOIRE			
Empan de chiffres			
	Direct	8	
	Inverse	7	
Empan de localisations			
	Direct	8	
	Inverse	7	
13 mots abstraits de Jones-Gotman [11]			
	Rappels libres immédiats	8-9-9-13/13	

☞

Tests présentés par domaines		Scores bruts	Expression en référence aux normes
	Rappel libre différé	10/13	
	Erreurs	1 intrusion	
Figure complexe de Rey [12]			
	Copie en 2'28"	23/36 *	– 16 sde la moyenne copie servile
	Rappel immédiat	12,5/36	– 16 sde la moyenne copie servile
	Rappel différé	12,5/36	
	Reconnaissance (Denman)	23/24	
LANGAGE			
Lecture de mots isolés (simples, complexes, irréguliers)		17/20 *	2 erreurs : astronome lu astro*monie* ; température lu temp*ré*rature + une ébauche laborieuse (caca prononcé deux fois avant cacahuète)
Lecture de logatomes		6/6	
Écriture de mots isolés (simples, complexes, irréguliers)		Littérale 19/20 Phonétique 20/20	
Écriture de logatomes		4/6 *	
Fluences verbales [13]			
	R	21 mots en 2 mn	
	Fruits	15 mots en 2 mn	
Compréhension écrite complexe 14		12 paragraphes + 1 erreur *	
DO80		77/80 (1 paraphasie phonémique ; 1 paraphasie sémantique reliée ; 1 latence)	

☞

Tests présentés par domaines		Scores bruts	Expression en référence aux normes
Langage oral	L'expression spontanée est réduite, bien que le patient montre une réelle volonté de communiquer. Les phrases sont courtes et la plupart des réponses monosyllabiques. BJ parle avec les mâchoires serrées, présentant d'importants troubles de l'articulation, aggravés par un bégaiement. De nombreuses pauses se produisent dans son discours. Outre ces troubles de la parole, il existe des erreurs de programmation phonologique, qui semblent plus importantes pour les mots longs. Une dysprosodie est observée, associée à une hypophonie. L'articulation est quasi normalisée lors du chant. La compréhension orale semble bonne mais quelques erreurs ont été notées dès que les consignes sont plus riches (nombre d'informations communiquées et/ou complexité sémantique).		
	Calcul		
Arithmétique		11/19	63e centile
	Praxies		
Gestes symboliques et pantomimes (réflexifs)	*MD* *MG* *Bimanuelles*	2/2 2/2 4/4	
Gestes symboliques et pantomimes (non-réflexifs)	*MD* *MG* *Bimanuelles*	2/2 2/2 4/4	
Gestes non-significatifs (réflexifs et non-réflexifs)	*MD* *MG* *Bimanuelles*	2/2 2/2 4/4	
Praxies bucco-faciales non significatives		4/4	
	Visuo-spatial		
Test des cloches [15]			
	Exploration	Systématique	
	Temps	1' 45" (2' 27" avec vérification) *	
	Nombre de signes corrects	33/35	
	Autocorrections	0	

Tests présentés par domaines		**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Figures enchevêtrées (protocole Cognex)[1]		15/15	
Fluence graphique Ruff	*Productions*	80 productions	
	Persévérations	16	
Somato-sensoriel			
Doubles stimulations			
	Corps	21/21	
	Visage	23/23 (3 erreurs corrigées lors du 2nd essai *)	
	Mains	23/23 (3 erreurs corrigées lors du 2nd essai *)	
Perception des mouvements passifs des doigts		100/100	
Fonctionnement exécutif			
Wisconsin Card Sorting Test			
	Catégories	5 en 128 cartes	> 16e centile
	Nombre d'items pour achever la 1re catégorie	11	> 16e centile
	Total erreurs	34	58e centile
	Erreurs persévératives	21	46e centile
	Réponses persévératives	31	31e centile
	% réponses conceptuelles	73	69e centile
	Échecs de maintien	2	> 16e centile
Test d'anticipation spatiale [16]		43/55	

1. Le protocole Cognex ® a été créé pour tester l'efficacité de la Tacrine dans la maladie d'Alzheimer. Ce test comporte 15 objets enchevêtrés, dont une grande figure. Il dispose d'une version parallèle.

☞

Tests présentés par domaines	Scores bruts	Expression en référence aux normes
Frises	Échouées * (erreurs d'alternance et micrographie progressive feuille format paysage)	
Séquences gestuelles bimanuelles	2/3 *	
Tapping alterné	Échoué *	
Signe de l'applaudissement	Absent	
Comportement de préhension	Absent	

* : performance déficitaire au seuil critère de – 1,6 s de la moyenne pour les données quantitatives.

5. Discussion sémiologique et syndromique du cas

Dans ce profil neuropsychologique, un élément très atypique d'une pathologie avec troubles du langage inauguraux concerne la WAIS, pour laquelle l'échelle verbale génère un meilleur score que l'échelle de performance. Une première étape dans l'analyse des résultats peut consister à rechercher des arguments en faveur d'un dysfonctionnement sous-cortical (voir encadré 2).

Encadré 2 – Signes cognitifs en faveur d'un dysfonctionnement sous-cortical (ganglions de la base)

Arguments cognitifs en faveur d'une participation sous-corticale

Micrographie progressive (privilégier le format paysage pour les frises et demander la réalisation d'un trait continu).

Échec lors du tapping alterné surtout :

- s'il est sélectif en comparaison de séquences gestuelles bimanuelles correctement exécutées ;
- s'il est sélectivement perturbé lors de la réalisation rapide.

Pour les fluences de Cardebat : fluence formelle R mieux réussie que fluence catégorielle fruits.

Échec de maintien lors du Wisconsin.

Amélioration/normalisation de l'articulation lors du chant en comparaison du langage.

5.1 Hypothèse d'une PSP

Dans l'hypothèse d'une PSP, le tableau cognitif semble comporter des capacités exécutives trop peu perturbées, les tâches impliquant la motricité étant les plus touchées. Un critère important concerne l'épargne du contrôle, puisqu'aucun signe de dépendance à l'égard de l'environnement ou comportement d'utilisation n'est observé. Le signe de l'applaudissement (applaudir trois fois de suite le plus rapidement possible) n'est pas présent. Habituellement, ce signe est considéré comme un argument fort en faveur d'une PSP.

5.2 Hypothèse d'une ALFT

Anarthrie. Les troubles de l'articulation apparaissent trop discrets pour une pathologie évoluant depuis plusieurs années et, surtout, associant des troubles qui ne devraient pas être observés. D'une part, on note des éléments aphasiques sur le versant réceptif, avec une erreur de compréhension écrite et des difficultés de compréhension orale, ainsi que des troubles de transcodage lors de l'écriture de logatomes. D'autre part, il existe des troubles constructifs impliquant le traitement d'un matériel visuo-spatial ainsi qu'un éventuel début d'extinction[1] sensitive. Ce critère d'exclusion vaut dans la discussion de toutes les autres entités d'APP.

APP sémantique. Aucune atteinte sémantique n'est rapportée dans cet examen (néologismes, pertes conceptuelles...), pas même certaines erreurs gnosiques ayant pu être confondues avec cette atteinte.

APP logopénique, anomique ou mixte. Toutes ces entités supposent une préservation de la motricité.

APP non fluente. Si l'on excepte la présence de troubles instrumentaux non linguistiques (voir ci-dessus), le profil aphasique pourrait être compatible avec ce diagnostic compte tenu du langage oral laborieux, simplifié, comportant des paraphasies phonémiques, des phrases courtes et de la compréhension orale perturbée pour les phrases complexes syntaxiquement.

DCB. Le tableau comporte des troubles de la parole associés à des difficultés constructives et de discrets troubles sensitifs qui pourraient

1. L'extinction correspond à l'absence de perception d'une stimulation en condition de double stimulation (on touche simultanément deux endroits du corps) alors que la stimulation est correctement perçue si elle est appliquée isolément (on ne touche qu'un endroit du corps). Ce trouble est généralement imputable à un dysfonctionnement pariétal controlatéral à l'extinction. Pour affiner la localisation cérébrale, on peut se référer à l'homoncule somatosensoriel.

être évocateurs d'un dysfonctionnement pariétal. Des éléments sous-corticaux sont présents. Il manque les troubles praxiques, bucco-faciaux et manuels. Même le claquage de langue, habituellement sensible dans la DCB, est correctement exécuté. La facilitation par le chant apparaît un élément important dans le diagnostic différentiel entre une étiologie corticale *versus* sous-corticale des troubles dysarthriques (l'anarthrie corticale présente les mêmes troubles en langage parlé et chanté). Par élimination, le diagnostic de DCB apparaît ici le plus plausible.

6. Évolution

L'évolution a confirmé le diagnostic de DCB, avec un DAT-scan s'étant positivé tardivement (trois ans plus tard, voir la réduction considérable de l'activité au niveau du noyau lenticulaire et du noyau caudé sur la figure 2). Les troubles praxiques, manuels et bucco-faciaux, sont apparus environ deux ans après le présent examen neuropsychologique. Le patient a bénéficié d'une prise en charge orthophonique (thérapie mélodique et rythmée[1]) qui s'est montrée efficace sur plusieurs années.

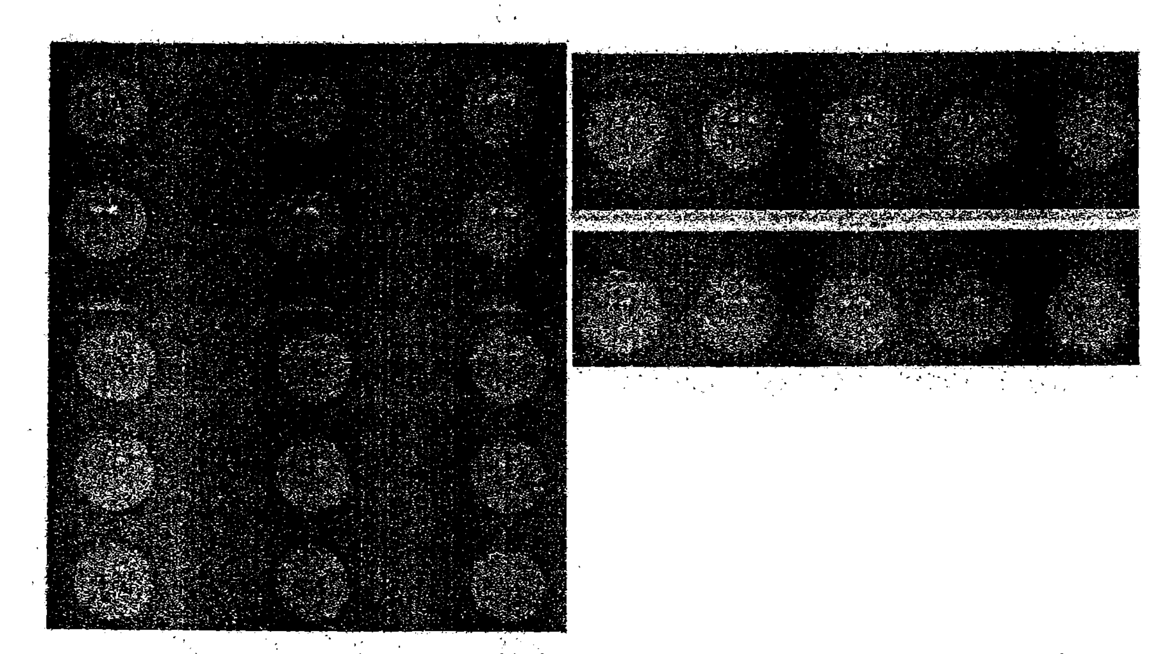


Figure 8.2 – *DAT-scan du patient BJ au moment du présent bilan neuropsychologique (en haut à gauche), un an et deux ans après (en haut à droite et en bas à gauche respectivement) montrant une réduction progressive de la surface de fixation au niveau des noyaux gris centraux*

1. Voir [17] pour la description originale de cette technique (initialement destinée aux aphasies de Broca) et voir 18] pour une synthèse des variantes.

7. Conclusion

Ce cas illustre le raisonnement diagnostique que l'on peut appliquer à une pathologie dégénérative incluant des troubles du langage inauguraux. Nous n'avons pas évoqué ici les tableaux psychogènes. Pour ces derniers, il semble que l'analyse des productions spontanées soit contributive si le clinicien s'emploie à rechercher une cohérence sémiologique dans le temps. En effet, une fluctuation s'observe alors au cours du bilan neuropsychologique dans les symptômes langagiers (variations du débit, du niveau sonore, de l'articulation...), souvent en lien avec l'implication émotionnelle du patient.

Bibliographie



[1] CAIRNS N.J., BIGIO E.H., MACKENZIE I.R. *et al* (2007). Neuropathologic diagnostic and nosologic criteria for frontotemporal lobar degeneration: consensus of the consortium for frontotemporal lobar degeneration. *Acta Neuropathologica*, 114, 5-22.

[2] RIEDL L., MACKENZIE I.R., FÖRSTL H., KURZ A., DIEHL-SCHMID J. (2014). Frontotemporal lobar degeneration: current perspectives. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 10, 297-310.

[3] HARRIS J.-M., GALL C., THOMPSON J.-C. *et al* (2013). Classification and pathology of primary progressive aphasia. *Neurology*, 81 (21), 1832-1839.

[4] MAGNIN E., TEICHMANN M., MARTINEAUD O. *et al* (2015). Spécificités de la variante logopénique de l'aphasie progressive primaire. *Revue neurologique*, 171 (1), 16-30.

[5] LEYTON C.E., HODGES J.R., MCLEAN C.A. *et al* (2015). Is the logopenic-variant of primary progressive aphasia a unitary disorder? *Cortex*, 1 (67), 122-133.

[6] MESULAM M. (2013). Primary progressive aphasia. A dementia of the language network. *Dementia & Neuropsycholia*, 7 (1), 2-9.

[7] ARMSTRONG M.J., LITVAN I., LANG A.E. *et al.* (2013). Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, 80, 496-503.

[8] ALEXANDER S.K., RITTMAN T., XUEREB J.H., BAK T.H., HODGES J.R., ROWE J.B. (2014). Validation of the new consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 85 (8), 925-929.

[9] SHIMOHATA T., AIBA I., NISHIZAWA M. (2015). Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Brain Nerve*, 67 (4), 513-523.

[10] DUFFY J.R., STRAND E.A., JOSEPHS K.A. (2014). Motor speech disorders associated with primary progressive aphasia. *Aphasiology*, *28* (8-9), 1004-1007.

[11] JONES-GOTMAN M., ZATORRE R.J., OLIVIER A. (1997). Learning and retention of words and designs following excision from medial or lateral temporal-lobe structures. *Neuropsychologia*, *35*, 963-973.

[12] STRAUSS E., SHERMAN E.M.S., SPREEN O. (1991). *A Compendium of Neuropsychological Tests*. Oxford University Press.

[13] CARDEBAT D., DOYON B., PUEL M., GOULET P., JOANETTE Y. (1990). Formal and semantic lexical evocation in normal subjects. Performance and dynamics of production as a function of sex, age and educational level. *Acta Neurologica Belgica*, *90*, 207-217.

[14] CHAPMAN-COOK C., COOK S. (1923). A principle of the single variable in a speed of Reading cross-out test. *Journal of Educational Research*, *8*, 389-396.

[15] GAUTHIER L., DEHAUT F., JOANETTE Y. (1989). The Bells test: a quantitative and qualitative test for visual neglect. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, *11* (2), 49-54.

[16] BIELAK A.A.M., MANSUETI L., STRAUSS E., DIXON R.A. (2006). Performance on the Hayling and Brixton tests in older adults: Norms and correlates. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 21, 141-149.

[17] ALBERT M. L, SPARKS R.W., HELM N.A. (1973). Melodic intonation therapy for aphasia. *Archives of Neurology*, 29, 130-131.

[18] ZUMBANSEN A., PERETZ I., HÉBERT S. (2014). Melodic intonation therapy: back to basics for future research. *Frontiers in Neurology*, 5, 7.

9

Évaluation d'une aphasie primaire progressive chez un patient de langue maternelle kabyle[1]

1. Par **Didier Maillet**.

Imp.LSM : 22490861

Questions posées par l'étude de ce cas

Quelles sont les difficultés inhérentes au diagnostic clinique d'aphasie primaire progressive (APP) chez un patient qui ne partage pas la même langue maternelle que le clinicien et dont le degré d'exposition à la langue explique une situation d'illettrisme fonctionnel ? Quels sont à l'heure actuelle les critères d'une APP non fluente/agrammatique ?

1. Cas clinique et anamnèse

M. B. consulte un neurologue en juillet 2013, poussé par son épouse qui trouve que son mari perd les mots et à tendance à se renfermer sur lui-même. Lors de cette consultation, le neurologue le trouve très « émotif » et stressé par les exigences de son travail. Mais il est surtout surpris de constater un manque du mot lors de l'entretien, la présence de périphrases compensatrices en dénomination d'images et des difficultés à construire une phrase avec deux mots imposés. La question de la maîtrise du français est posée car ce n'est pas sa langue maternelle. À cette époque, l'examen neurologique était sans particularité, de même que l'IRM cérébrale qui ne présentait pas de séquelle d'accident vasculaire ischémique ou d'atrophie. M. B. présente comme antécédents essentiels une chirurgie d'un ulcère gastrique et une chirurgie de l'épaule gauche. Il ne suit pas de traitement au long cours et n'a pas de trouble de l'audition. Un bilan neuropsychologique est alors demandé.

M. B. a 58 ans lorsqu'il se présente accompagné de sa femme et de ses deux jeunes enfants à la consultation mémoire du CHU Avicenne (Bobigny) en novembre 2013. D'origine algérienne, de langue maternelle kabyle (qu'il pratique encore très fréquemment en famille ou avec des amis depuis son arrivée en France à l'âge de 6 ans), M. B. a effectué sa scolarité en France depuis le CE1 et jusqu'à l'obtention d'un CAP de plombier-chauffagiste. Bien qu'il ne présente pas un haut niveau de littératie[1] décrivant lui-même avoir toujours eu des problèmes avec le français à l'école, ce patient scolarisé en France n'est pas *stricto sensu* en situation d'illettrisme fonctionnel (*cf.* encadré 1) car il peut tout à fait lire

1. Selon l'Organisation de coopération et de développement économiques (OCDE), la littératie est « l'aptitude à comprendre et à utiliser l'information écrite dans la vie courante, à la maison, au travail et dans la collectivité en vue d'atteindre des buts personnels et d'étendre ses connaissances et ses capacités ».

et écrire un texte simple, compétence dont il avait d'ailleurs besoin dans son activité professionnelle. Toutefois, il a toujours évité les situations d'application du langage écrit : il préfère laisser à son épouse le soin de gérer le courrier administratif par exemple et avoue à demi-mots faire de nombreuses fautes d'orthographe. L'absence de maîtrise du langage écrit est souvent une source de complexe pour les personnes en situation d'illettrisme ou d'analphabétisme, cela semble être le cas pour M. B. Ce constat soulève alors une question : lors d'un bilan neuropsychologique, la plupart des épreuves existantes ne font-elles pas appel au langage écrit et à des compétences et des connaissances sur-apprises lors de la scolarité ? Une manière de contourner cette limite serait de minimiser la pratique de ces épreuves pour aller vers des épreuves adaptées ou plus écologiques. L'étape de l'entretien clinique est fondamentale car elle permet d'apprendre beaucoup sur les troubles du patient, ainsi que leurs répercussions sur le quotidien, et va également permettre de créer un lien de confiance d'autant plus indispensable dans ce contexte.

Encadré 1 – Qu'est-ce que l'illettrisme, l'analphabétisme et l'illettrisme fonctionnel ?

Illettrisme

Personnes scolarisées mais qui ne maîtrisent pas suffisamment l'écrit, la lecture, le calcul pour faire face aux exigences minimales requises dans la vie professionnelle, sociale, culturelle et personnelle. Actuellement en France métropolitaine, 7 % des personnes de 18 à 65 ans et ayant été scolarisées en France sont en situation d'illettrisme [1], 61 % de celles qui ont été scolarisées hors de France ont des difficultés face à l'écrit [2] et 20 % des plus de 60 ans ont des difficultés pour lire un texte simple [3].

Analphabète

Personnes qui n'ont jamais été scolarisées et n'ont jamais appris à lire et à écrire. Selon l'Unesco, un adulte sur cinq dans le monde ne sait pas lire et deux tiers d'entre eux sont des femmes.

Situation d'illettrisme fonctionnel

Incapacité à lire ou écrire un exposé simple et bref de faits en rapport avec la vie quotidienne pour une personne qui a immigré dans un pays dont il n'a pas appris la langue.

Encore en activité professionnelle lors de cette première consultation, M. B. est technicien-chauffagiste. Rattaché à un responsable d'équipe, M. B. a pour mission d'assurer la maintenance préventive et curative

des installations de chauffage et il intervient sur les équipements de traitement d'eau. Son métier est très stressant avec un nombre de plus en plus accru d'interventions. M. B. dit être très fatigué et semble las de ce surplus d'activité. Par ailleurs, il semble avoir été particulièrement affecté par le décès de son père au mois d'avril des suites d'un cancer du côlon qui s'est généralisé. Pour des raisons financières et des contraintes professionnelles, il n'a pas pu voir fréquemment son père avant son décès, ce dernier vivant en Algérie. Cette situation est source de grande culpabilité pour lui.

Au niveau personnel, M. B. s'est récemment remarié (sa femme est de 25 ans sa cadette) et il est le père de deux jeunes enfants de 4 et 6 ans. Lors de la consultation, sa femme est enceinte d'un troisième enfant. Il a également eu quatre enfants de deux précédents mariages avec lesquels il n'a plus beaucoup de contact, mais il ne souhaite pas aborder ce sujet, apparemment très chargé émotionnellement (ce que confirmera son épouse par la suite).

Lors de cette première consultation, M. B. dit se sentir bien. Il n'a pas de plainte cognitive. En dehors de son activité professionnelle, il pratique de moins en moins d'activités sportives et passe de plus en plus de temps devant sa télévision. Il ne sort plus beaucoup.

Points à retenir de l'anamnèse

M. B. présente plusieurs facteurs de stress actuels et anciens : stress au travail, décès récent de son père, manque d'interaction avec ses enfants nés de précédents mariages. Des troubles du langage d'évolution progressive ont été notés par son entourage et par le neurologue, mais M. B ne s'en plaint pas. Une évaluation des capacités cognitives en particulier langagières paraît nécessaire chez ce patient originaire d'Algérie dont la langue maternelle est le kabyle.

À la suite de ce temps d'anamnèse, le Mini Mental State Examination (MMSE) [4-5] est proposé. Les scores globaux obtenus par M. B. sont abaissés (score de 18/30), avec la perte de plusieurs points au sous-score de langage (score de 3/8). Une persévération est observée lors de la répétition immédiate des trois mots (« citron, clé, citron » au lieu de « citron, clé, ballon ») qui nécessite un second apprentissage. Il est à noter que les trois mots seront ensuite tous rappelés en situation différée, témoignant *a priori* d'une relative épargne de la mémoire épisodique. La dénomination du crayon de papier porte d'abord sur un trait perceptif (« jaune », qui est effectivement la couleur du crayon présenté), puis dans un second temps

sur la nature de l'item « crayon ». La répétition de la phase est échouée (la phrase initiale se transforme en « pas de e, me, se »). La compréhension orale est parasitée par un comportement persévératif (plie la feuille huit fois de suite) et par l'oubli de la dernière consigne (« jetez-la par terre »). Enfin, la compréhension écrite est possible mais après une vingtaine de secondes. Le point ne peut donc pas lui être accordé. Au total, l'analyse des erreurs de M. B. au MMSE révèle des troubles du langage (qui seront détaillés dans la suite du bilan), des persévérations et des troubles de la mémoire de travail.

Avant d'évaluer plus finement le langage, il est important de définir l'imprégnation du français chez M. B (*cf.* encadré 2). Le kabyle est sa langue maternelle, qu'il pratique préférentiellement à son domicile. Il compte et réfléchit en kabyle et n'a jamais eu de bonnes notes en français lors de sa scolarité. M. B. lit peu et ne s'occupe pas des papiers administratifs. Il écrit habituellement en faisant quelques fautes d'orthographe (grammaticales et lexicales). En revanche, compte tenu de ses interactions professionnelles, le langage oral de M. B. était fonctionnel. Au moment du bilan, le discours spontané est réduit tant sur le plan quantitatif que qualitatif, avec la présence de paraphasies verbales et d'une réduction syntaxique contrastant significativement avec son niveau de langage oral antérieur, ce que confirmera sa femme.

Encadré 2 – Quelles sont les questions à se poser pour déterminer l'imprégnation d'une langue chez un individu (inspirées par Kotik-Friedgut [6]) ?

- Quelle est la langue maternelle de la personne (celle des parents, celle à laquelle la personne a été confrontée lors des premières années de sa vie) ?
- Quelle langue parle-t-on au domicile ?
- Dans quelle langue compte-t-il ?
- Dans quelle langue réfléchit-il ?
- Comment le français a-t-il été appris (apprentissage à l'école, « sur le tas », en cours du soir, et avec quelle assiduité) ?
- Quel est l'âge d'acquisition de la seconde langue (l'apprentissage du langage écrit avait-il déjà été effectué dans la langue maternelle) ?
- Quel est le degré de similarité de la structure de la seconde langue avec la langue maternelle ?
- Quel est le degré d'exposition à la langue de l'examinateur (télévision, collègues de travail, amis, enfants, petits-enfants, etc.) ?

Imp.LSM : 22490861

Des conduites d'évitement fréquentes sont à noter lors des situations de communication verbale lorsque sa femme est présente, il se retourne fréquemment vers elle afin de lui laisser prendre la parole à sa place.

Les épreuves testant le langage en situation dirigée (*cf.* tableau 9.1) mettent en évidence des troubles de l'expression de nature phonologique (omission, addition ou inversion de phonèmes, paraphasies verbales formelles) en spontané et lors de la répétition (plus discrètement lors de la lecture), une simplification grammaticale lors de l'écriture spontanée ou sous dictée et un échec de la compréhension de phrases syntaxiquement complexes.

Les déficits de compréhension orale évalués à l'aide du sous-test de manipulation d'objets de la MT-86 [7] s'expliquent par des erreurs grammaticales et dans la séquence d'actions à effectuer. Toutefois les connaissances des objets sont préservées. La compréhension de phrases simples ou la désignation d'images est en revanche sans particularité.

La dénomination est très altérée avec un score pathologique de 5/10 à la Batterie rapide de dénomination (BARD) [8] avec la présence de deux paraphasies phonologiques (« raclette » pour l'items « raquette » par exemple), de deux paraphasies sémantiques accompagnées d'une conduite d'approche (« dentifrice, heu [...] pour se brosser les dents » pour « brosse à dents » et « ciseau, non [...] pour couper [...] » pour « scie ») et d'une conduite d'approche avec une réduction syntaxique (« pour une grande chambre [...] bois [...] heu » pour « lit »). Le test de Dénomination orale de 80 images (DO – 80 [9]) est également très altéré avec seulement 65 % de bonnes réponses. Les tentatives de réponses de M. B. s'avèrent régulièrement infructueuses et d'importantes latences dans les réponses sont observées. Il existe également de nombreuses paraphasies phonologiques (par exemple « transmirateur » pour « aspirateur », « sirpin [...] sarpin [...] » pour « sapin »), des paraphasies sémantiques (par exemple « brosse » pour « peigne » ou encore « saut » pour « arrosoir ») et une seule conduite d'approche. M. B. conserve les connaissances sémantiques des objets qu'il semble relativement bien identifier et l'ébauche orale améliore ses performances. Le fait de dénommer en kabyle n'améliore que très peu ses performances.

Ses scores de fluences verbales sont très altérés aux épreuves classiquement proposées. Pour éviter un biais d'exposition à la langue française (il ne faut pas oublier que les normes des épreuves de fluences sont réalisées avec des sujets de langue maternelle française, vivant en outre dans le contexte culturel français), il fut proposé un test de fluence verbale catégorielle portant sur un des domaines d'expertise supposés de ce technicien chauffagiste : les outils. En deux minutes, il parvint à évoquer « thermomètre » et « clé à molette » dans les 30 premières secondes et

« tournevis plat » et « tournevis cruciforme » après une minute. Même si cette épreuve n'est pas validée, on peut cliniquement noter que M. B. présente très nettement des troubles de l'évocation verbale catégorielle au vu de ses performances.

L'épreuve de dictée met en évidence une dysorthographie avec un défaut de transcodage phonème-graphème (« intenlengence » pour « intelligence » ou encore « chirgique » pour « chirurgie ») qui ne peut pas s'expliquer uniquement par un biais de sous-exposition au langage écrit. L'usage de la grammaire est profondément altéré (*les côte de l'expaseser à determiner* pour « les causes de l'explosion n'ont pas été déterminées »).

En résumé, M. B. présente un agrammatisme et une réduction du discours à l'écrit et à l'oral, un trouble de la répétition de mots et de phrases, un déficit de la compréhension des phrases syntaxiquement complexes contrastant avec la préservation de la compréhension des mots isolés.

Tableau 9.1 – *Résultats aux tests neuropsychologiques et interprétation quantitative associée (représentée sous forme de seuils pathologiques)*

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	**Score brut**	**Interprétation quantitative**
MMSE	**18/30**	Seuil : 25/30
• Orientation	8/10	
• Apprentissage	2/3	
• Calcul	1/5	
• Mémoire	3/3	
• Langage	3/8	
• Praxies constructives	1/1	
BARD	**5/10**	Seuil ≤ 9/10
DO-80	**52/80**	Seuil : 78/80
Fluence verbale catégorielle (2 min)		
• Animaux	**10** + 1 répétition	Seuil : 15
• Outils	4	
MT-86		
• Praxies bucco-faciales		
– Sur commande	4/6	
– Sur imitation	4/6	
• Répétition	27/33	
• Dictée	10/35	
• Lecture à haute voix	29/33	

☞

☞

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	Score brut	Interprétation quantitative
• Manipulation d'objets sur consignes verbales	2/8	
Praxies constructives (BEC-96)	12/12	Seuil ≤ 9
Imitation de gestes sans signification	5/5	
Empan de chiffres • Endroit • Envers	 **3** **Impossible**	
Mémoire des chiffres (MEM-III)	**1/19**	Seuil : 5/19
Test des gobelets • Encodage (nb d'essais) • Rappel différé	 **3/8** **0/1**	 Seuil > 2/8 Seuil < 1/1
Test des 5 dessins • Reco. immédiate • Reco. différée	 **4/5** **4/5**	 Seuil < 5/5 Seuil < 5/5
TNI-93 • Dénomination • Rappel immédiat – Nb d'essai – Nb d'intrusions • Calcul • Rappel différé libre – Nb d'intrusions • Rappel différé total – Nb d'intrusions	 **7/9** 8/9 2 0 1/5 **4/9** 0 9/9 0	Seuil : rappel différé libre < 6 <u>OU</u> rappel différé total < 9

Les scores pathologiques sont en gras.

Les capacités de mémoire à court terme verbale de M. B. sont considérablement altérées, et pas uniquement du fait de ses troubles de la répétition d'items verbaux. Au niveau de la mémoire à long terme les performances indiquent des difficultés aux tests proposés que sont le Test des neuf images du 93 (TNI-93 [10-11]), le Test des gobelets 12], le Test des cinq dessins [13]. Ces épreuves semblent parasitées par des troubles attentionnels, qui ne sont pas retrouvés sur un plan plus écologique

(rappel d'éléments plus ou moins récents qui sont de bonnes qualités). Par ailleurs, M. B. ne présente pas d'agnosie visuelle, d'apraxie constructive ou gestuelle.

2. Entretien avec l'épouse de M. B.

Sa femme est reçue dans un second temps, après la passation des tests, et elle est très inquiète, beaucoup plus que son mari. Elle rapporte que celui-ci n'arrive plus à trouver ses mots (y compris des mots simples) et à terminer ses phrases, que ce soit en français ou en kabyle, qu'il ne comprend pas tout ce qu'on lui dit et qu'il s'énerve plus facilement qu'avant. Les difficultés de M. B. seraient d'évolution progressive depuis plusieurs mois et se seraient majorées suite au décès de son père en avril 2013. Elle décrit des comportements agressifs d'apparition récente, avec de grandes crises de colère qui l'effraient et qui effraient ses enfants. L'analyse de ces comportements révèle qu'ils apparaissent souvent lorsque l'épouse de M. B. lui cache ses clés de voiture par peur qu'il la prenne et provoque un accident de la route. Elle s'oppose ensuite à lui de manière « frontale ». Des tentatives d'adaptation plus adéquates aux comportements de son mari sont proposées à Mme B. Par ailleurs, M. B. aurait également selon elle de plus en plus tendance à s'isoler et à mettre en place des conduites d'évitement des situations d'interactions sociales. Pour conclure, elle rapporte, très émue, que sa fille cadette trouve que son papa est malade, qu'il n'est plus comme avant, et qu'elle aimerait bien qu'on puisse le guérir. De nombreuses questions sur l'évolution et l'avenir qu'elle envisage avec deux enfants en bas âge et un mari en perte d'autonomie émergent lors de la restitution du bilan.

À retenir de l'ensemble du bilan

L'examen neuropsychologique de M. B. met en évidence des troubles aphasiologiques dominant son tableau clinique et d'aspect plutôt « antérieur » affectant l'expression verbale et écrite (réduction, agrammatisme, manque du mot, paraphasies phonologiques et verbales formelles) et la compréhension des phrases complexes. La répétition est altérée pour les mots et les phrases (pas d'effet de longueur). M. B semble conserver la connaissance et le savoir sémantique des objets.

3. Hypothèse diagnostique

Le diagnostic clinique retenu sur la base du bilan neuropsychologique est celui d'une APP, et plus précisément d'une APP non fluente de type agrammatique (*cf.* figure 9.1). L'algorithme décisionnel validé par Leyton et collaborateurs [14]sur la base de la Progressive Aphasia Language Scale (PALS), traduit en français par Pontavice et Blin (non publié), permet de classer 45 des 47 APP étudiées, soit 96 %. Cette échelle explore les déficits des APP à travers sept items de langage mais Leyton *et al.* montrent que quatre de ces items sont discriminants pour le diagnostic de sous-type des APP (troubles moteurs de la parole, agrammatisme, compréhension de mots isolés, répétition de phrases).

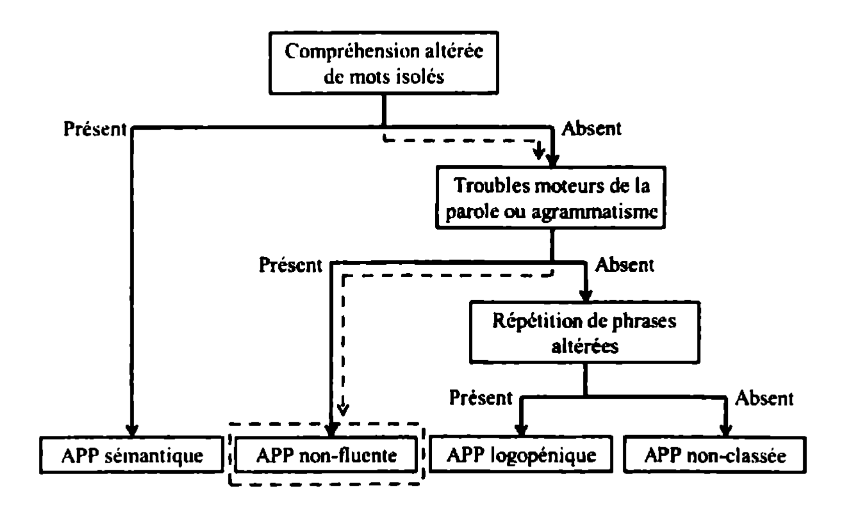


Figure 9.1 – *Algorithme décisionnel selon Leyton* et al. *(2011), M. B est représenté en ligne pointillée. Le diagnostic clinique retenu selon cette classification est celui d'APP non fluente de type agrammatique*

Cet arbre décisionnel semble réducteur mais permet au clinicien une vision rapide et claire des différents profils les plus fréquemment en lien avec des pathologies neurodégénératives. Dans la suite de la publication des recommandations internationales de diagnostic et de classification des APP proposées par Gorno-Tempini *et al.* [15], de nombreux travaux ont proposé que les APP de type logopénique représentaient uniquement une forme d'entrée langagière de la MA, ce qui est remis en cause actuellement [16].

Le bilan neuropsychologique seul ne permet pas d'appréhender l'étiologie sous-jacente, même si la probabilité qu'elle soit de nature

neurodégénérative est importante. Des examens complémentaires peuvent être indiqués dans ce contexte. C'est d'ailleurs ce qui est suggéré dans les nouvelles recommandations diagnostiques de la maladie d'Alzheimer (MA) lorsque les présentations cliniques ne sont pas amnésiques et lorsque le patient est jeune [17]. Ces examens peuvent être la tomoscintigraphie par émission de positons utilisant comme radiotraceur du fluorodesoxyglucose marqué au fluor 18 (PET-FDG) qui permet d'avoir une approche topographique de la souffrance neuronale, ou encore l'analyse des biomarqueurs de la MA (protéines Tau totales, les protéines Tau hyperphosphorylées et le peptide Aß-42) dans le liquide céphalorachidien (LCR).

Dans le cas de M. B., la scintigraphie PET-FDG a montré un hypométabolisme péri-sylvien gauche, préfrontal gauche (structure mésiale, cortex dorso-latéral et orbito-frontal) et du cortex pariétal associatif gauche (*cf.* figure 9.2). L'analyse des biomarqueurs de la MA dans le LCR s'est avérée négative.

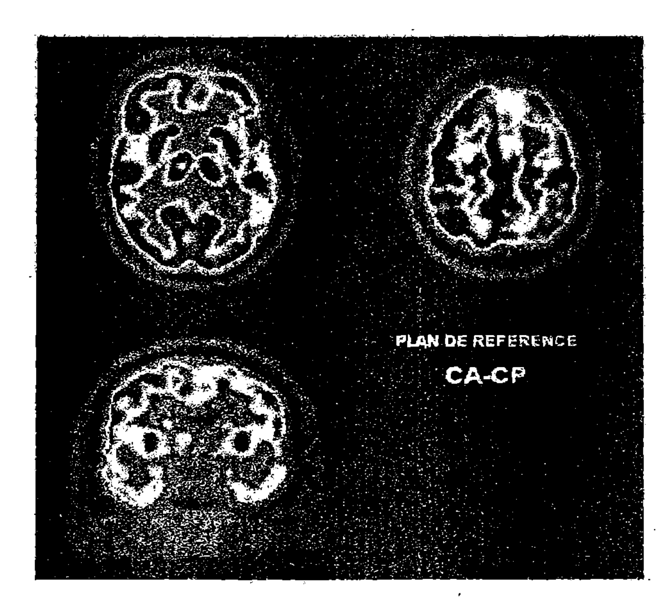


Figure 9.2 – *Image du PET-FDG de M. B. acquise à partir d'une injection intra-veineuse du radiotraceur[18] FDG, les zones corticales présentant un hypométamolisme sont représentées en blanc.*

En se basant sur les recommandations internationales de diagnostic et de classification des APP [15], le profil d'atteinte langagier de M. B. remplit l'ensemble des critères d'inclusion et d'exclusion des APP (*cf.* encadré 3) et critères diagnostiques cliniques et d'imagerie d'une APP non fluente de type agrammatique mais sans preuve histopathologique (*cf.* encadré 4).

Imp.LSM : 22490861

Encadré 3 – Critères d'inclusion et d'exclusion des APP de Gorno-Tempini *et al* [15] (basés sur les critères de Mesulam [18])

Inclusion : les critères 1 à 3 doivent être présents

1. La manifestation clinique principale est un trouble de langage (manque du mot, paraphasies, discours laborieux, agrammatisme et/ou déficits de compréhension).
2. Ces déficits sont l'explication principale d'une atteinte des activités de la vie quotidienne.
3. L'aphasie est l'atteinte prédominante dans les stades initiaux de la maladie.

Exclusion : les critères 1 à 4 ne doivent pas être présents

1. Les déficits sont mieux expliqués par une autre affection neurodégénérative ou par une autre cause médicale.
2. Les perturbations cognitives sont mieux expliquées par une pathologie psychiatrique.
3. Il existe une atteinte inaugurale de la mémoire épisodique, de la mémoire visuelle ou des capacités visuo-perceptives.
4. Il existe des troubles du comportement inauguraux.

Encadré 4 – Critères diagnostiques des APP de type non fluent/agrammatique

I. Au moins l'un des symptômes suivants doit être présent :

1. Agrammatisme.
2. Apraxie de la parole (discours haletant, articulation laborieuse avec erreurs inconsistantes sons-parole et dysarthrie).

Au moins deux des trois symptômes suivants doivent être présents :

1. Difficulté de compréhension de phrases syntaxiquement complexes.
2. Compréhension de mots isolés préservée.
3. Préservation de la connaissance des objets.

II. Imagerie en faveur du diagnostic d'APP de type non fluent/agrammatique

Chacun des critères suivants doit être présent :

1. Diagnostic clinique d'APP de type non fluent/agrammatique.

☞

2. L'imagerie doit montrer un ou plusieurs des résultats suivants :
a. IRM : atrophie fronto-insulaire postérieure gauche prédominante ou
b. SPECT ou PET : hypoperfusion ou hypométabolisme fronto-insulaire postérieur gauche prédominant.

III. APP de type non fluent/agrammatique avec une preuve histopathologique

Diagnostic clinique (critère 1 ci-dessous) obligatoire associé à au moins un des deux autres critères :

1. Diagnostic clinique d'APP de type non fluent/agrammatique ;
2. Preuve histopathologique de la présence d'une pathologique neurodégénérative (e. g., DLFT-tau, DLFT-TDP, MA, autres) ;
3. Présence d'une mutation génétique connue

4. Conclusion

La présentation de ce cas illustre bien le fait qu'il est tout à fait possible de diagnostiquer une APP chez un patient pour qui le kabyle est la langue maternelle et qui ne maîtrise pas très bien le langage écrit en français. L'entretien avec le patient et son entourage est très informatif et apporte de très nombreux éléments sémiologiques. Le choix des tests est également fondamental pour ne pas mettre le patient constamment en échec, y compris lorsque le clinicien évalue des aptitudes que le patient ne maîtrisait pas auparavant, ce qui peut nourrir une anxiété et un complexe d'infériorité déjà alimenté par la démarche d'évaluation et par la position d'autorité du clinicien. L'immense variabilité des profils cognitifs proposés par ces patients illettrés et analphabètes requiert de l'humilité de la part de l'examinateur. Ainsi, il faut toujours garder à l'esprit combien la scolarité à tendance à formater notre manière de penser, de nous exprimer et de mobiliser un ensemble de règles sociales. Dans ce sens, l'écoute empathique reste une « arme clinique » redoutable bien plus intéressante qu'un « testing » à outrance. Et c'est paradoxalement dans les cas où les patients sortent du cadre convenu qu'il faut arriver à s'extraire des outils classiques trop conventionnels pour s'appuyer sur une analyse clinique, sur une expertise de ces situations d'évaluation, mais aussi sur l'imagination et la créativité.

En filigrane de ce questionnement sur les pratiques, se pose également la question fondamentale relative à la pertinence universelle des théories, des méthodes et des connaissances disponibles dans la littérature scientifique[1]. Des facteurs contextuels ou culturels vont venir affecter le résultat des tests, tels que la familiarité des items et du matériel utilisés, le type spécial de communication induit par les consignes des tests, ou encore la compétitivité induite par les tests qui n'est pas partagé par l'ensemble des cultures (*e. g.* « je vais vous demander d'aller aussi vite que possible pour réaliser ce test chronométré ») [20]. Souvent surajoutée aux différences de cultures et de niveau de littératie, l'accumulation de vulnérabilité (traumatismes liés au déracinement en cas d'immigration, manque de repères, souffrance de la stigmatisation d'une communauté ou contexte social de précarité) va affaiblir les ressources des individus. Tous ces facteurs vont s'exprimer peu ou prou dans le tableau clinique des patients et venir affecter leur prise en charge. C'est au clinicien d'adapter sa pratique à ces patients, et non l'inverse. Cela implique de moduler sa démarche par une vision plus transculturelle guidée par la compréhension de phénomènes psychiques et neuropsychologiques plus universels[2] et, par conséquent, plus humaine. C'est ce qui fait la complexité de cette approche, mais également sa richesse.

Bibliographie

[1] INSEE (2013). Illettrisme : les chiffres. Exploitation par l'agence nationale de lutte contre l'illettrisme de l'enquête information et vie quotidienne conduite en 2011-2012. http://www.anlci.gouv.fr/content/download/1372/29017/version/1/file/PLAQUETTE_CHIFFRES_JANVIER+2013.pdf

1. Une étude récente [19] illustre cet ethnocentrisme scientifique par l'exemple des travaux en psychologie : 96 % des sujets des études sont occidentaux (68 % d'étasuniens) dont 80 % d'étudiants de licence en psychologie !

2. «... a very limited kind of neuropsychology, appropriate to only a fraction of the world's population, is presented to the rest of the world as if there could be no other kind of neuropsychology, and as if the education and cultural assumptions on which neuropsychology is based were obviously universals that applied everywhere in the world » [21]. Traduction de l'auteur (NDLR) : «... une forme très limitée de la neuropsychologie, adaptée seulement à une petite partie de la population mondiale, est présentée au reste du monde comme s'il ne pouvait pas y avoir d'autre type de neuropsychologie, comme si les présupposés éducatifs et culturels sur lesquelles se fonde la neuropsychologie étaient évidemment des universaux qui s'appliquent partout dans le monde ».

[2] JONAS N. (2012). Pour les générations les plus récentes, les difficultés des adultes diminuent à l'écrit, mais augmentent en calcul. INSEE Première, 1426. http://www.insee.fr/fr/ffc/ipweb/ip1426/ip1426.pdf

[3] UNESCO (2008). Statistiques internationales sur l'alphabétisme : examen des concepts, de la méthodologie et des données actuelles. http://www.uis.unesco.org/Library/Documents/Literacyreport2008_fr.pdf

[4] FOLSTEIN M.F., FOLSTEIN S.E., MCHUGH P.R. (1975). Mini-Mental State. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12, 189-198.

[5] Kalafat M., Hugonot-Diener L., Poitrenaud J. (2003). Étalonnage français du MMS version GRECO. *Revue de neuropsychologie*, 13 (2), 209-236.

[6] KOTIK-FRIEDGUT B. (2006). Development of Lurian Approach : A Cultural Neurolinguistic Perspective. *Neuropsychology Review*, 16 (1), 43-52.

[7] NESPOULOUS J.L., LECOURS A.R., LAFOND D., LEMAY A., PUEL M., JOANETTE Y. *et al.* (1993). *Le MT86 : examen linguistique du sujet aphasique* (éd. révisée par R. Beland et F. Giroud). Isbergues : Ortho Éditions.

[8] CROISILE B., ASTIER J.-L., BEAUMONT C., MOLLION H. (2010). Validation de la batterie rapide de dénomination (BARD) chez 382 témoins et 1 004 patients d'une consultation mémoire. *Revue neurologique*, 166 (6-7), 584-593.

[9] Deloche G., Metz-Lutz M.N., Kremin H., Hannequin D., Ferrand I., Perrier D. *et al.* (1990). *Test de dénomination orale de 80 images : DO 80.* Réalisation de l'atelier « Dénomination » du Réseau de Recherche Clinique INSERM 1986-1989 sous la coordination de G. Deloche.

[10] DESSI F., MAILLET D., METIVET E., MICHAULT A., CLÉSIAU H.L., ERGIS A.M., BELIN C. (2009). Évaluation des capacités de mémoire épisodique de sujets âgés illettrés. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 7 (4), 287-296.

[11] MAILLET D., MOKRI H., LE CLÉSIAU H., ERGIS A.M., MATHARAN. F, AMIÉVA H., BELIN C., GREC-ILL. (2013). *Validation de deux tests de mémoire à l'usage de sujets illettrés ou de faible niveau d'étude.* Communication orale aux Journées de Printemps de la SNLF, 23-25 mai, Caen.

[12] MOKRI H., MATHARAN F., PÉRÈS K., BOUISSON J., DARTIGUES J.-F., AMIEVA H. (2013). Le test des gobelets : normes et propriétés de détection d'un trouble cognitif chez des sujets sélectionnés en population générale. *Revue neurologique*, 169, 871-878.

[13] CROISILE B., MILLIERY M., COLLOMB K., COLOMBE C., MOLLION H. (2009). Le Test des 5 dessins : un test de mémoire visuo-spatiale à utiliser dans la maladie d'Alzheimer. *La Revue de gériatrie*, 34 (6), 495-503.

[14] LEYTON C.E., VILLEMAGNE V.L., SAVAGE S., PIKE K.E., BALLARD K.J., PIGUET O. *et al.* (2011). Subtypes of progressive aphasia : application of the international

consensus criteria and validation using β-amyloid imaging. *Brain*, 134 (10), 3030-3043.

[15] GORNO-TEMPINI M.L., HILLIS A.E., WEINTRAUB. S, KERTESZ A., MENDEZ M., CAPPA S.F. *et al.* (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76, 1006-1014.

[16] TEICHMANN M., KAS A., BOUTET C., FERRIEUX S., NOGUES M., SAMRI D. *et al.* (2013). Deciphering logopenic primary progressive aphasia: a clinical, imaging and biomarker investigation. *Brain*, 136 (11), 3474-3488.

[17] MCKHANN G.M., KNOPMAN D.S., CHERTKOW H., HYMAN B.T., JACK C.R., KAWAS C.H. *et al.* (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging – Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's and Dementia*, 7, 263-269.

[18] MESULAM M.M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 49, 425-432.

[19] HENRICH J., HEINE S., NORENZAYAN A. (2010). The weirdest people in the world? *Behavioral and Brain Sciences*, 33, 61-135.

[20] ARDILA A. (2012). Culture and Cognitive Testing. In *On the Origins of Human Cognition*, 230-263.

[21] MATTHEWS C.G. (1992). Truth in labeling: Are we really an international society? *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 14, 418-426.

10

Approche diagnostique de l'atrophie corticale postérieure de Benson[1]

1. Par **Nathalie Ehrlé, Serge Bakchine, Tony Garcia et Jean Vaunaize.**

Imp.LSM : 22490861

1. Cas clinique

1.1 Description du neurologue

D. L., patiente droitière de 64 ans, est reçue par le neurologue dans le cadre d'une plainte visuelle évoluant depuis plusieurs années. D. L. a obtenu le certificat d'études primaires et est agricultrice. Mariée, elle a deux enfants qui ont maintenant quitté le domicile. La patiente sera prochainement à la retraite mais continue à s'occuper des travaux de la ferme, notamment de l'élevage des volailles et des lapins.

Concernant les antécédents familiaux, sa sœur la plus âgée serait atteinte d'une maladie d'Alzheimer. Sur le plan personnel, il existe une hypothyroïdie substituée, sans antécédent neurologique connu. Quelques années auparavant, la patiente aurait fait une chute d'une échelle de 4 mètres, ayant entraîné la fracture de plusieurs côtes ainsi que de nombreux hématomes cutanés, sans perte de connaissance. Deux ans plus tôt, elle aurait été opérée d'une cataracte des deux yeux, sans réel bénéfice.

Depuis trois ans, la patiente présenterait des troubles visuels demeurés inexpliqués par les bilans ophtalmologiques successifs (encadré 1). Ces troubles sont complexes et semblent pouvoir se résumer par une difficulté variable à situer immédiatement dans le champ visuel un objet donné ou à identifier celui-ci. C'est ainsi qu'à son domicile, la patiente s'efforce de placer les objets usuels toujours au même endroit pour les retrouver sans difficulté. Elle pratique la chasse de longue date. Son mari souligne qu'elle ne parvient plus maintenant à apercevoir le gibier à distance : elle doit attendre que celui-ci soit littéralement sous ses yeux pour pouvoir l'identifier.

Encadré 1 – Sémiologie visuelle atypique de l'atrophie corticale postérieure dans le cadre des diagnostics ophtalmologiques

Ophtalmologie et syndrome de Benson

Les patients présentant un syndrome de Benson ont fréquemment été opérés, avec peu de bénéfice, d'une cataracte.

Le diagnostic ophtalmologique est compliqué par plusieurs atypies visuelles qui amènent parfois le médecin à questionner le caractère organique des troubles :

☞

- lecture de petites lettres plus facile que celle de grandes lettres ;
- vision pour les objets éloignés plus facile que pour les objets proches ;
- vision floue lors de la lecture ou de l'observation d'objets ;
- apparitions ou mouvements soudains des objets lors de l'observation ;
- troubles fréquents de la saisie d'objets ;
- présence d'hallucinations visuelles ++.

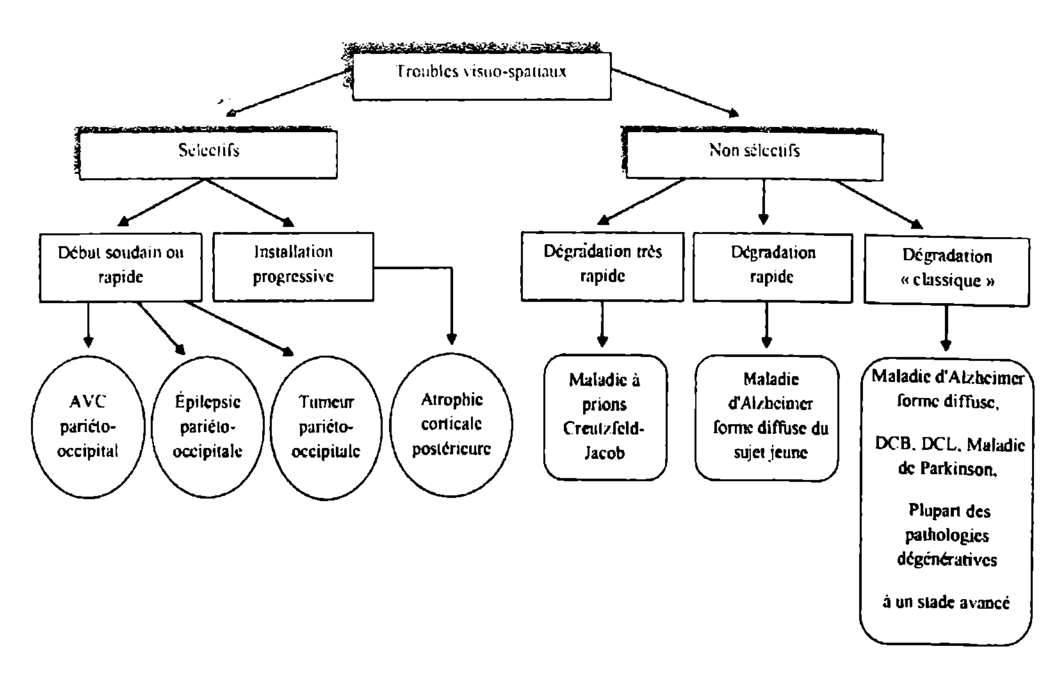
Hormis ces troubles, la patiente demeure autonome. Elle ne rapporte pas de troubles de la mémoire des faits récents, son langage reste riche et adapté, elle ne présenterait pas de troubles praxiques lors des activités usuelles. Lorsque le neurologue administre une tâche de dénomination d'images, il note une identification retardée, avec un balayage visuel de plusieurs secondes avant la dénomination. Parfois, la patiente s'attarde sur un détail (comme le roue du vélo), ne percevant l'objet global que secondairement.

Une IRM réalisée il y a trois ans montrait des hypersignaux flair supratentoriels intéressant les régions périventriculaires et sous-corticales, sans prise de contraste anormale associée, et considérés comme banals. Une atrophie pariéto-occipitale bilatérale était également documentée. Une seconde IRM récente indique les mêmes anomalies, avec une atrophie occipitale cette fois plus marquée.

Suite aux données de l'imagerie cérébrale, le neurologue oriente son diagnostic vers un syndrome de Benson (figure 10.1). Il demande, en complément d'un bilan neuropsychologique, un bilan sanguin, une étude du liquide céphalo-rachidien (élimination de la synthèse intrathécale d'immunoglobulines ou d'une méningite lymphocytaire, recherche de modifications pathologiques des taux des différents biomarqueurs[1]) et un TEMP-scan recherchant un hypométabolisme occipital bilatéral[2]. Le bilan neuropsychologique a été réalisé avant les autres examens.

1. Les deux premiers examens contribuent à écarter une maladie inflammatoire ou infectieuse, le dernier à rechercher des anomalies pouvant orienter vers une maladie d'Alzheimer.

2. Ce pattern est habituellement considéré comme étant en faveur d'une atrophie corticale postérieure de Benson.



DCB = dégénérescence cortico-basale ; DCL = démence à corps de Lewy. Concernant DL, la sémiologie suggère des troubles visuels relativement isolés (onglet « Sélectifs » sur la figure). Toutefois, l'imagerie cérébrale et l'évolution sémiologique indiquent conjointement une évolution péjorative progressive.

Figure 10.1 – *Arbre décisionnel appliqué au diagnostic des pathologies neurologiques incluant une sémiologie visuelle*

1.2 Anamnèse neuropsychologique

Interrogée sur ses points faibles et forts à l'école primaire, la patiente rapporte des difficultés à apprendre les leçons (l'information étant bien conservée une fois acquise) et de bonnes performances en calcul mental.

Concernant ses difficultés actuelles, D. L. se plaint d'une vision floue à partir de deux mètres, fluctuante, non améliorée par son opération de la cataracte, qu'elle considère en aggravation. La patiente réitère ses plaintes concernant le fait qu'elle ne perçoit plus les animaux pendant la chasse. D. L. indique qu'elle s'est perdue deux fois en voiture dans un environnement très familier. Elle aurait vu correctement ces endroits mais ne les aurait pas reconnus (« Je n'arrivais pas à me repérer mais je voyais clair »). Comme pour le placement des objets dans la maison, D. L. prend maintenant toujours les mêmes itinéraires pour éviter de se perdre. La patiente rapporte des difficultés évoluant depuis au moins deux ans pour trouver des objets dans les rayons des magasins. La semaine précédente, D. L. avait acheté une boîte de conserve qu'elle était sûre d'avoir rangée dans un placard : « Je l'ai cherchée pendant 5 minutes pour m'apercevoir

qu'elle était juste devant mes yeux. » Lorsque D. L. nourrit ses bêtes, la netteté semble fluctuer, avec des moments de flou aggravés par le mouvement. Cet aspect est très invalidant pour la patiente car les volailles sont en perpétuelle effervescence autour d'elle lorsqu'elle les nourrit. D. L. présenterait également une hypersensibilité à la luminance, accrue pour les objets rouges, associée parfois à des douleurs oculaires. La saisie des objets semble adaptée.

D. L. ne rapporte pas de troubles cognitifs, à l'exception de problèmes de récupération des informations mnésiques (« J'ai des problèmes mais si on m'aide en me disant quelque chose, ça revient »). La patiente et son mari ne décrivent pas de modifications de son humeur ou de son comportement. Le seul élément tangible est la présence d'un stress réactionnel, lié à la présence et à l'évolution péjorative des troubles visuels qui occasionnent un handicap dans sa vie privée, sociale et professionnelle.

Aucun élément sensitif ou moteur n'est décrit, à l'exception de picotements dans la main droite lorsque la patiente reste longuement appuyée sur un accoudoir. Le sommeil semble correct (quantitativement et qualitativement), sans fatigue majeure ou aggravation récente.

1.3 Bilan neuropsychologique

Le tableau 10.1 présente les données psychométriques de D. L. Nous laissons au lecteur le soin d'en prendre connaissance pour envisager des hypothèses diagnostiques. Ce profil cognitif sera commenté après les rappels sémiologiques portant sur l'atrophie postérieure de Benson.

Tableau 10.1 – *Données psychométriques de D. L.*

Tests présentés par domaines	**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Efficience globale		
WAIS-III version abrégée 7SF [1]		
QIG	65*	1er centile
QIV	70*	2e centile
QIP	66*	1er centile
Information	3/19*	1er centile
Mémoire des chiffres	9/19	37e centile
Arithmétique	3/19*	1er centile
Similitudes	5/19	5e centile

☞

Tests présentés par domaines		**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Complètement d'images		1/19*	0,1 centile
Cubes		9/19	37e centile
Code		3/19*	1er centile
Échelle de démence de Mattis			
	Global	114/144 *	– 6,9 SD de la moyenne
	Attention	36/37	
	Initiation	18/37	
	Construction	3/6	
	Concepts	34/39	
	Mémoire	23/25	
Échelle de Mémoire de Wechsler			
	Information et Orientation	14/14	
	Contrôle mental	1/6 *	– 4,3 SD de la moyenne
	Mémoire		
Empan de chiffres			
	Direct	4 *	
	Inverse	3	
Grober et Buschke (normes Bernard Deweer)			
	Encodage	14/16 *	– 2,4 SD de la moyenne
	Rappels libres immédiats	3-6-4/16 *	– 1,7 à – 2,7 SD de la moyenne
	Rappels totaux immédiats	12-12-14/16 *	– 1,6 à – 2,8 SD de la moyenne
	Erreurs	5 intrusions; 2 persévérations sur Intrusion *	
	Reconnaissance	16/16	
	Fausses reconnaissances	1 neutre	
	Rappel libre différé	8/16	– 1,2 SD de la moyenne
	Rappel total différé	15/16	
	Erreurs	0	

Tests présentés par domaines		Scores bruts	Expression en référence aux normes
Figure complexe de Rey			
	Copie	18/36 *	– 3,8 SD de la moyenne
	Rappel immédiat	8/36 *	– 1,6 SD de la moyenne
	Rappel différé	12/36	
	Reconnaissance (Denman)	21/24	
Langage			
Lecture de mots isolés (simples, complexes, irréguliers)		18/20 *	Activité lu « activé » ; monsieur lu « messieurs » ; évidemment lu « évitement » et fusil lu « fuseau »
Lecture de logatomes		3/6 *	Gondra lu « contra », datoir lu « dator » et majon lu « marjon »
Fluence sémantique (Supermarché, Vêtements, échelle de Mattis)		13 mots en 2 minutes *	
DO80		75/80	3 erreurs gnosiques, 1 paraphasie sémantique reliée, 1 latence
Calcul			
Opérations écrites (batterie de Dehaene & Cohen)			
	Addition	Réussie	
	Soustraction	Réussie	
	Multiplication	Réussie	
	Division	Réussie	

Imp.LSM : 22490861

☞

Tests présentés par domaines		**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Calcul mental			
	Comptage de 3 en 3 à partir de 1	Échoué *	
	Problèmes concrets (Dehaene & Cohen)	2/3 * (problème échoué corrigé en résolution écrite)	
		PRAXIES	
Gestes symboliques et pantomimes (réflexifs)	*Main droite* *Main gauche* *Bimanuelles*	2/2 2/2 4/4	
Gestes symboliques et pantomimes (non-réflexifs)	*Main droite* *Main gauche* *Bimanuelles*	2/2 2/2 3/4 (erreur de coordination)	
Gestes non-significatifs (réflexifs et non-réflexifs)	*Main droite* *Main gauche* *Bimanuelles*	2/2 (1 erreur visuelle autocorrigée) 2/2 4/4	
Praxies bucco-faciales non significatives		4/4	
		VISUO-SPATIAL	
Test des cloches			
	Exploration	Systématique	
	Temps	3' 10" (3' 33" avec vérification) *	
	Nombre de signes corrects	34/35	
	Autocorrections	0	
Figures enchevêtrées (protocole Cognex[5])		10/15 *	Deux erreurs gnosiques quand les objets non identifiés sont désignés par l'examinateur Forme globale identifiée tardivement (9e position)

☞

☞

Tests présentés par domaines		Scores bruts	Expression en référence aux normes
Dessins d'objets animés/ inanimés de mémoire		4/11 *	Voir ci-dessous
Discrimination de primitives visuelles (orientation de lignes)		Réussie	
Discrimination de formes géométriques 2D		10/10	
Discrimination de formes géométriques 3D		16/20 *	
Lettres de Navon	A A A A A A	Echec perception des grandes lettres * Identification correcte des petites lettres	
Ataxie optique		Absente dans les quatre quadrants du champ visuel et pour chacune des deux mains	
EXÉCUTIF			
Test d'anticipation spatiale *(Brixton)*		22/55	– 3,2 SD de la moyenne
Similitudes (*WAIS-III*)		5/19 *	5e centile
Complètement d'images (*WAIS-III*)		1/19 *	0,4e centile
Fluence verbale catégorielle « Fruits » (Cardebat)	*Productions*	11 mots *	– 3,2 SD de la moyenne
	Persévérations	1	

☞

☞

Tests présentés par domaines		**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Fluence graphique Ruff	*Productions*	47 productions *	– 2,3 SD de la moyenne
	Persévérations	4	
Frises		Réussies	
Séquences gestuelles bimanuelles		Réussies	
Tapping alterné		Échoué *	

* : performance déficitaire au seuil critère de – 1,6 SD de la moyenne pour les données quantitatives.

2. Tableau clinique de l'atrophie corticale postérieure

L'atrophie corticale postérieure est définie comme un syndrome neurodégénératif caractérisé par un déclin progressif et isolé des capacités visuo-spatiales, contrastant avec une relative épargne des capacités mnésiques et du jugement, et associé à des évidences neuroradiologiques d'atrophie « postérieure » bilatérale [2-4]. Cette définition clinico-radiologique, qui associe un territoire cérébral mal circonscrit à une sémiologie neuropsychologique floue, est susceptible d'entraîner d'importantes erreurs dans la conduite de l'examen neuropsychologique lorsque le clinicien méconnaît les différentes entités cliniques que peut masquer cette appellation. Notons que pour l'approche neuropsychologique, le terme de syndrome (ensemble de symptômes en rapport avec un état pathologique donné) mériterait d'être privilégié à celui d'atrophie.

Sémiologiquement, le syndrome de Benson se caractérise par la présence initiale et sélective de troubles visuo-spatiaux, d'aggravation progressive, s'installant le plus souvent entre 50 et 65 ans. Les patients se plaignent de ne plus pouvoir distinguer les lignes, d'avoir des difficultés pour lire, de ne plus savoir évaluer les distances et de présenter des problèmes fluctuants pour identifier les objets. Des épisodes d'hallucinations visuelles sont souvent associés (voir encadré 2). Le parcours

médical habituel consiste en des consultations ophtalmologiques répétées et infructueuses, pouvant conduire à des actes chirurgicaux non pertinents (cataracte), suivies d'une prise en charge psychiatrique pour anxiété, dépression et/ou troubles somatoformes.

Encadré 2 – Sémiologie neuropsychologique de l'atrophie corticale postérieure

Sémiologie neuropsychologique de l'atrophie corticale postérieure (forme lobaire de la maladie d'Alzheimer).

Capacités perturbées

- Alexie périphérique (difficultés à voir les lettres ou lecture lettre par lettre sans agraphie ni troubles du langage oral).
- Agnosie visuelle (aperceptive ++, associative, prosopagnosie).
- Troubles constructifs.
- Syndrome de Balint (ataxie optique, apraxie oculomotrice, simultagnosie).
- Désorientation environnementale.
- Apraxie d'habillage.
- Hallucinations visuelles.
- Détection de primitives visuelles ++.
- Troubles thymiques (anxiété, dépression) ++.

Capacités initialement préservées

- Langage (langage oral plus facilement testable).
- Mémoire épisodique (verbale plus facilement testable, de préférence avec un encodage oral).

Le neuropsychologue doit rester prudent face à un tableau où prédominent les troubles visuo-spatiaux. Selon les données anatomopathologiques, le syndrome de Benson correspondrait majoritairement à une forme lobaire de maladie d'Alzheimer (MA) mais d'autres étiologies sont rencontrées comme une dégénérescence corticobasale (DCB), une démence à corps de Lewy (DCL), une maladie à prions (maladie de Creutzfeld-Jakob) ou une gliose sous-corticale [2-6]. La forme lobaire de la MA se caractériserait par un âge de début plus précoce que la maladie d'Alzheimer non lobaire, un génotype APOE e4 négatif et une atrophie postérieure majeure [7-9]. Des études de médecine nucléaire ont montré que la clinique était davantage corrélée aux dégénérescences neurofibrillaires (PIB) qu'aux plaques amyloïdes [10-11].

Le mode d'installation et la vitesse d'évolution des troubles constituent des critères importants dans le diagnostic neuropsychologique différentiel (figure 10.1). Pour les pathologies incluant des troubles visuels isolés, les tumeurs peuvent occasionner une aggravation progressive pouvant mimer une évolution dégénérative lorsque les signes apparaissent après 50 ans. Concernant les pathologies dégénératives, une dégradation très rapide, associée à des troubles cognitifs polymorphes, doit évoquer l'éventualité d'une maladie à prions. Un tableau rapidement évolutif, incluant des troubles visuo-spatiaux sévères et des atteintes cognitives de moindre ampleur, peut se rencontrer chez le sujet jeune atteint d'une forme génétique familiale de MA [12]. Certaines pathologies dégénératives mixtes, sans syndrome extra-pyramidal initial, sont susceptibles d'occasionner d'importants troubles visuo-spatiaux (DCL, DCB). La figure 10.2 indique sur quels éléments le clinicien peut appuyer sa recherche sémiologique dans la perspective d'un diagnostic différentiel entre l'atrophie corticale postérieure et ces pathologies mixtes d'une part et entre l'atrophie corticale postérieure à un stade lobaire et sa forme diffuse plus tardive d'autre part. La DCL et l'atrophie corticale postérieure peuvent entraîner une hypoperfusion similaire (TEMP-scan). Le DAT-scan (imagerie fonctionnelle du système dopaminergique), en faveur de la première étiologie, et la perturbation du traitement des primitives visuelles, en faveur de la seconde étiologie, peuvent représenter des marqueurs contributifs du diagnostic différentiel. De même, la présence de troubles du stockage permet d'étayer le diagnostic neuropsychologique entre une forme lobaire de MA et une forme diffuse. Le clinicien devra s'assurer que les tests mnésiques appliqués sont suffisamment exigeants pour les durées d'évolution brèves et les troubles cognitifs encore peu marqués.

Encadré 3 – Quelques commentaires sur la sémiologie neuropsychologique du syndrome de Benson

- Le caractère *invalidant* des troubles visuels (gêne dans les activités de la vie quotidienne) est un élément majeur de l'atrophie corticale postérieure de Benson [13].
- L'atteinte simultanée des *deux voies visuelles* (ventrale, *what*, traitant de l'identité des objets, et dorsale, *where*, traitant de leur localisation) est la plus fréquente bien qu'une atteinte sélective de l'une ou l'autre ait été rapportée [14].
- Les *mouvements oculaires* (fixations, saccades...) sont précocement et fortement perturbés [15-16].
- L'*apraxie d'habillage* semble secondaire aux troubles de la perception visuo-spatiale et non à un déficit du geste (programmation, séquençage...).

☞

- Une étude conduite en FDG-TEP par la Mayo Clinic [17] a récemment identifié différents sites supportant les signes cliniques du syndrome de Balint dans l'atrophie corticale postérieure : hypométabolisme occipital droit et cingulaire postérieur pour la *simultagnosie*, pariétal gauche et cingulaire postérieur pour l'*apraxie oculomotrice* et occipital gauche pour l'*ataxie optique*.
- Aux stades précoces de la pathologie, les troubles des traitements visuels de bas niveau vont aider dans le diagnostic différentiel, ceux-ci étant atteints dans la forme lobaire postérieure de la MA et non dans les démences mixtes (DCL, DCB).
- La présence d'une sémiologie thymique, voire psychiatrique, est fréquente. Celle-ci est souvent précoce, parfois inaugurale [18-19], invalidante (les patients décrivent souvent l'envahissement anxieux comme plus gênant que les troubles visuels) et d'évolution péjorative, conduisant à une véritable démence.

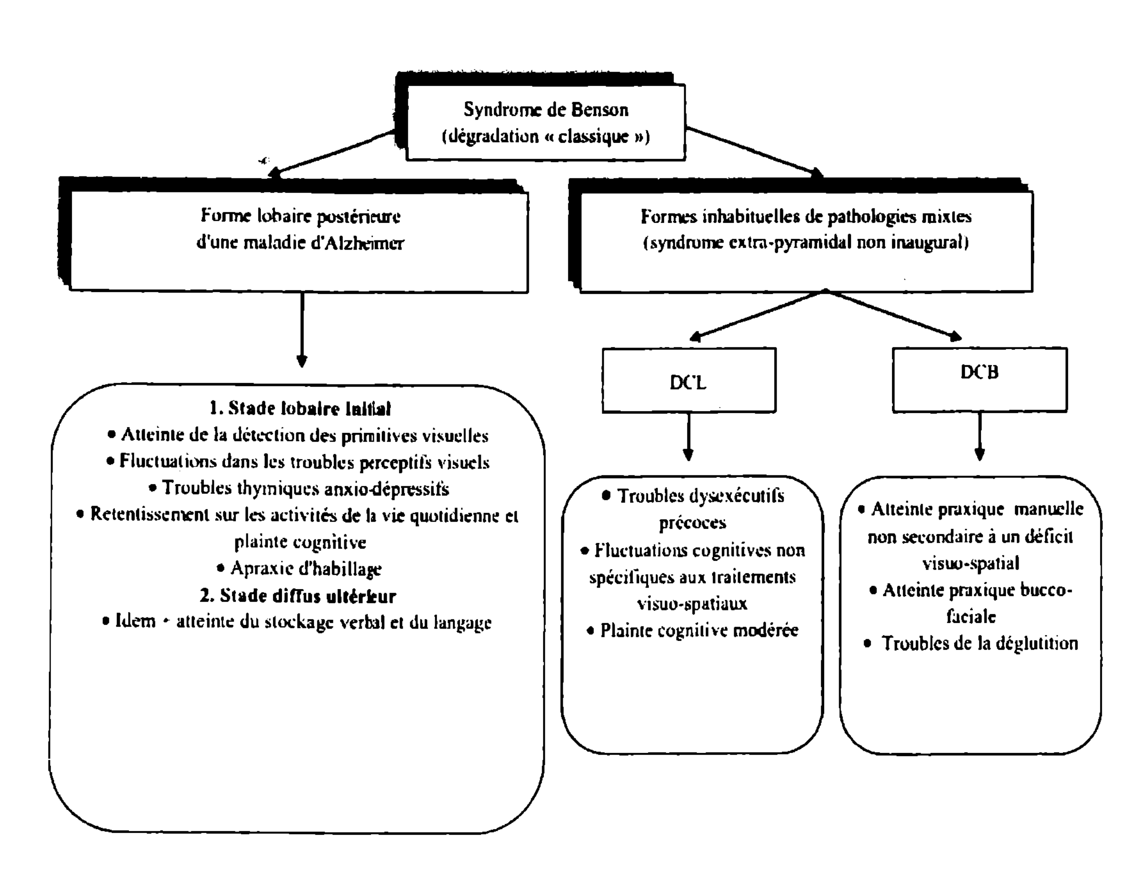


Figure 10.2 – *Phénotypes du syndrome de Benson rencontrés dans le cadre d'une pathologie de vitesse évolutive « classique »*

Retour sur le cas clinique

Pour D. L., peu d'arguments sont susceptibles d'orienter le diagnostic vers une pathologie mixte (voir marqueurs cognitifs d'une DCL et d'une DCB sur la figure 10.2). Dans l'hypothèse d'une atrophie corticale postérieure, le tableau 10.2 présente la concordance entre la sémiologie de la patiente et celle de cette pathologie.

Tableau 10.2 – *Éléments du dossier de DL (anamnèse et bilan) interprétés en référence à une sémiologie d'atrophie corticale postérieure*

Éléments du profil cognitif de D. L	**Arguments dans les données de D. L**	**Sémiologie typique d'un syndrome de Benson ?**
Perturbations		
Faible efficience globale	• WAIS • Mattis	Possible à un stade avancé
Troubles dysexécutifs	• Tests exécutifs • Troubles mnésiques (encodage, récupération, apprentissage) • Anamnèse	Possible assez tôt dans la pathologie
Erreurs de coordination intermanuelle	• Praxies • Tapping alterné	–
Lenteur d'exploration visuelle	• Test des cloches	+
Atteinte des représentations structurales	• Dessins de mémoire	++
Simultagnosie	• Figures enchevêtrées • Anamnèse	++
Déficit du traitement global	• Figures enchevêtrées • Lettres de Navon	++
Désorientation environnementale	• Anamnèse	+
Douleurs oculaires	• Anamnèse	–
Photophobie plus marquée pour les objets rouges	• Anamnèse	–

☞

☞ **Éléments du profil cognitif de D. L.**	**Arguments dans les données de D. L.**	**Sémiologie typique d'un syndrome de Benson?**
Préservations		
Absence de troubles du stockage	Rappels après délai : • Grober et Buschke • Figure de Rey	+
Absence d'apraxie	• Anamnèse • Praxies	–
Absence d'ataxie optique	• Ataxie optique	–
Préservation des bas niveaux de traitement visuel	• Détection de primitives visuelles	–
Discrimination adéquate de formes visuelles élémentaires	• Discrimination de formes 2D • Discrimination de formes 3D	–
Absence d'hallucinations visuelles	• Anamnèse	–
Absence de signes d'anxiété ou de dépression	• Anamnèse • Observation	–

–: peu compatible avec cette sémiologie; + compatible; ++: très évocateur.

Concernant une éventuelle atrophie corticale postérieure, les atypies de ce dossier sont l'absence d'atteinte de la détection des primitives visuelles, d'ataxie optique, d'hallucinations visuelles et de modifications thymiques majeures. Ceci permet difficilement de retenir ce diagnostic.

On note également l'existence de douleurs oculaires et d'une hypersensibilité au rouge, éléments évocateurs d'une atteinte du nerf optique. Deux autres signes atypiques paraissent en faveur d'une participation sous-corticale: les troubles de la coordination intermanuelle et l'amélioration spontanée des rappels mnésiques après délai [20]. Ce dernier élément est, selon notre expérience clinique, pathognomonique des pathologies impliquant la substance blanche comme la sclérose en plaques (encadré 4). S'associent souvent une sensibilité accrue à l'interférence rétroactive ainsi qu'une tendance pathologique aux confusions inter-listes lorsque l'on utilise des outils documentant ces aspects (comme le California Verbal Learning Test).

Imp.LSM : 22490861

Encadré 4 – Sémiologie neuropsychologique caractéristique de la sclérose en plaques

Arguments mnésiques en faveur d'une sclérose en plaques

Amélioration spontanée des rappels après délai :

- Manifeste ici avec l'épreuve de Grober et Buschke mais plus facilement démontrable avec le California Verbal Learning Test.
- Concernerait près de la moitié des patients SEP.

Sensibilité pathologique à l'interférence rétroactive.

Amnésie de la source (confusion inter-listes).

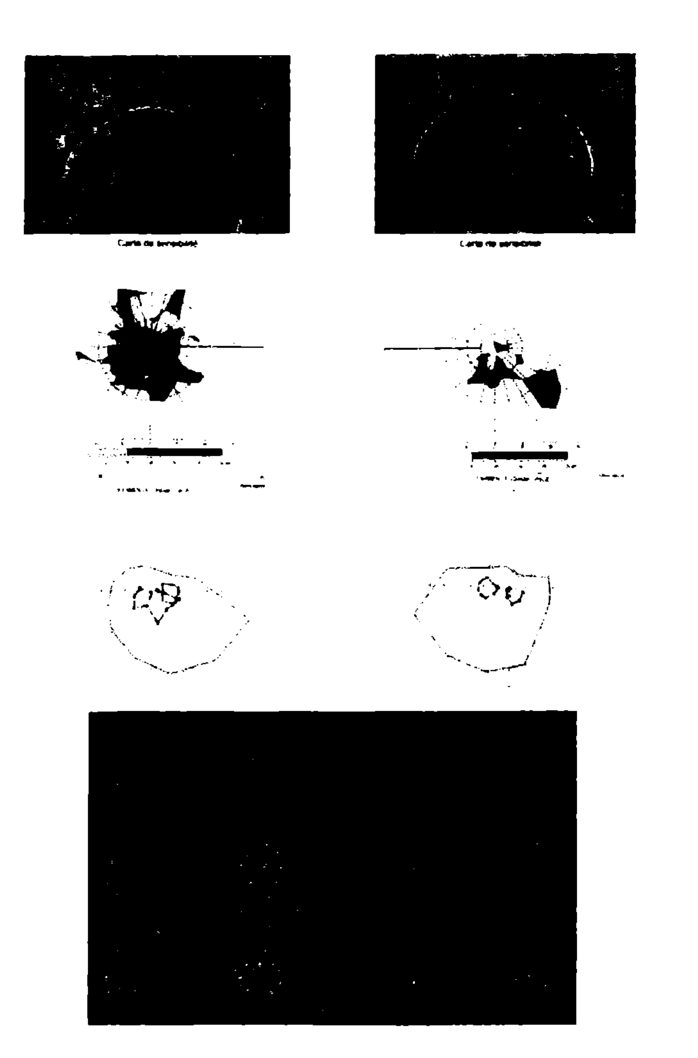
La patiente a bénéficié d'une corticothérapie efficace sur les troubles visuels. L'IRM médullaire s'est révélée normale (voir figure 10.3 pour l'IRM cérébrale) ainsi que l'EMG des membres inférieurs. L'examen de neuro-opthalmologie indiquait une acuité de 8/10es (avec corrections) en mono et binoculaire, une pâleur papillaire suggestive d'une atrophie bilatérale du nerf optique bilatérale confirmée à un examen au laser OCT et par des potentiels évoqués perturbés des deux côtés (latence et amplitude de l'onde P100). Cette perte fonctionnelle du nerf optique s'exprimait par une atteinte des champs visuels statique et cinétique plus marquée à droite qu'à gauche (figure 10.3). L'ensemble de ces éléments est compatible avec une sclérose en plaques (encadré 5).

Encadré 5 – Sémiologie neuropsychologique caractéristique de la sclérose en plaques

Définition de la sclérose en plaques (ou SEP)

- Pathologie auto-immune du sujet jeune.
- Évoluant par poussées (attaques de la gaine de myéline, ou substance blanche, se trouvant dans le cerveau et la moelle épinière).
- Entraînant des troubles visuels, sensitifs, moteurs, sphinctériens et cognitifs.
- L'évolution est très variable, les troubles récupérant de façon peu prévisible après une poussée.

Imp.LSM : 22490861



À gauche : OD ; à droite : OG. Champs visuels dynamiques (*idem*) et scintigraphie cérébrale (qui ne montre pas l'hypométabolisme bilatéral des régions occipitales habituelle dans une ACP).

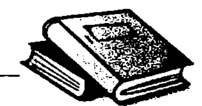
Figure 10.3 – *Résultats des examens médicaux complémentaires : IRM cérébrale initiale, champs visuels statiques.*

3. Conclusion

Nous avons rapporté ici un cas rare de sujet âgé, présentant une sémiologie visuelle d'évolution péjorative, ne s'inscrivant pas dans le cadre d'une pathologie dégénérative. En dépit de la contribution croissante des biomarqueurs et de la génétique dans ce domaine, la description d'un phénotype cognitif reste un élément clé du diagnostic. Le présent cas clinique permet de souligner deux éléments fondamentaux

de l'approche neuropsychologique. D'une part, un bilan standard n'est pas applicable : le clinicien doit s'interroger, en cours d'examen, sur les étiologies possibles pour recueillir les éléments qui seront contributifs au diagnostic différentiel. D'autre part, le clinicien doit considérer l'ensemble du fonctionnement cognitif, un bilan centré sur la sphère la plus bruyante cliniquement étant susceptible de conduire à des erreurs diagnostiques.

Bibliographie



[1] AXELROD B.N., RYAN J.J., WARD L.C. (2001). Evaluation of seven-subtest short forms of the Wechsler Adult Intelligence Scale-III in a referred sample. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 16, 1-8.

[2] BENSON D.F., JEFFREY R.D., SNYDER B.D. (1988). Posterior cortical atrophy. *Archives of Neurology*, 45 (7), 789-793.

[3] CRUTCH S.J., LEHMANN M., SCHOTT J.-M., RABINOVIVI G.D., ROSSOR M.N., FOX N. (2012). Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurology*, 11, 170-178.

[4] GIORELLI M., LOSIGNORE N.A., BAGNOLI J., DIFAZIO P., ZIMATORE G.B. (2014). The progression of posterior cortical atrophy to corticobasal syndrome : lumping or splitting neurodegenerative diseases ? *Tremor and Other Hyperkinetic Movements*, 24 (4), 1-4.

[5] ALLADI S., XUEREB J., BAK T., NESTOR P., KNIBB J., PATTERSON K. *et al.* (2007). Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain*, 130, 2636-2645.

[6] GALTON C.J., PATTERSON K., XUEREB J.H., HODGES J.R. (2009). Atypical and typical présentations of Alzheimer's disease : a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain*, 123, 484-498.

[7] LEHMANN M., GHOSH P.M., MADISON C. *et al.* (2013). Divergin patterns of amyloid deposition and hypometabolism in clinical variants of probable Alzehimer's disease. *Brain*, 136 (3), 844-858.

[8] SCHELTENS N.M., GALINDO-GARRE F., PIJNENBURG Y.A. *et al.* (in press). The identification of cognitive subtypes in Alzheimer's disease dementia using latent class analysis. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*.

[9] SLATTERY C.F., CRUTCH S.J., SCHOTT J.-M. (2015). Phenotypical variation in Alzheimer disease : insights from posterior cortical atrophy. *Practical Neurology*, 15, 2-4.

[10] BEAUFILS E., RIBEIRO M.J., VIERRON E. *et al.* (2014). The Pattern of Brain Amyloid Load in Posterior Cortical Atrophy Using (18) F-AV45 : Is Amyloid the

Principal Actor in the Disease? *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra*, 4 (3), 431-441.

[11] OSSENKOPPELE R., SCHONHAUT D.R., BAKER S.L. *et al.* (2015). Tau, amyloid, and hypometabolism in a patient with posterior cortical atrophy. *Annals of Neurology*, 77 (2), 338-342.

[12] SAINT-AUBERT L. (2012). Étude multimodale de la maladie d'Alzheimer: forme sporadique prodromale, formes génétiques, et altération du traitement visuel. *Neurons et Cognition*. Université Paul Sabatier, Toulouse 3.

[13] SHAKESPEARE T.J., YONG K.X., FOXE D., HODGES J., CRUTCH S.J. (2015b). Pronounced impairment of everyday skills and self-care in posterior cortical atrophy. *Journal of Alzheimers Disease*, 43 (2), 381-384.

[14] MAILLET D., MORONI C., BELIN C. (2009). L'atrophie corticale postérieure. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 3, 193-203.

[15] BOUCART M., CALAIS G., LENOBLE Q., MORONI C., PASQUIER F. (2014). Differential processing of natural scenes in posterior cortical atrophy and in Alzheimer's disease, as measured with a saccade choice task. *Frontiers in Integrative Neuroscience*, 8, 60.

[16] SHAKESPEARE T.J., PERTZOV Y., YONG K.X., NICHOLAS J., CRUTCH S.J. (2015a). Reduced modulation of scanpaths in response to task demands in posterior cortical atrophy. *Neuropsychologia*, 68, 190-200.

[17] SINGH T.D., JOSEPHS K.A., MACHULDA M.M. *et al.* (sous presse). Clinical, FDG and amyloid PET imaging in posterior cortical atrophy. *Journal of Neurology*.

[18] EVERHART D.E., HIGHSMITH J.M., DAVIS C.E. (2012). Posterior cortical atrophy: a case study of Benson's syndrome that initially presented as anxiety disorder. *Applied Neuropsychology Adult.*, 19 (3), 229-236.

[19] ISELLA V., VILLA G., MAPELLI C., FERRI F., APPOLLONIO I.M., FERRARESE C. (2014). The neuropsychiatric profile of posterior cortical atrophy. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 28, 136-144.

[20] SAENZ A., BAKCHINE S., STEPANOV I., OMIGIE D., EHRLÉ N. (2014). Abnormal long-term episodic memory profiles in multiple sclerosis? *Journal of Multiple Sclerosis*, 1 (1).

11

Évaluation cognitive d'une patiente présentant une nécrose hippocampique post-radique[1]

1. Par **Caroline Baclet-Roussel.**

Imp.LSM : 22490861

1. Cas clinique

1.1 Première rencontre : présentation et contexte

Mme X., âgée de 70 ans et droitière, est une ancienne secrétaire de direction de niveau certificat d'études primaire. Elle est adressée à un gériatre de la consultation mémoire par une psychologue qui s'inquiète des troubles que présente la patiente lors des stages d'atelier mémoire dont elle a la charge. Elle ne dispose, dans ce cadre, que des éléments d'anamnèse que Mme X. a pu lui rapporter et ne sait comment elle a été orientée vers ses ateliers. La patiente semble se trouver en difficulté pour réaliser les travaux proposés en groupe. Il est question, dans un courrier succinct qu'elle a adressé directement au médecin, d'oublis à mesure, de pertes de consignes et de désorientation qui remettent manifestement en question la pertinence du maintien de la patiente dans ce groupe où elle se trouve en situation d'échec important.

La première consultation médicale s'est révélée difficile, Mme X. s'y étant rendue seule et se trouvant dans l'incapacité d'expliquer pourquoi, comment, ni par qui elle était adressée ; elle s'est présentée sans aucun document ni résultat d'examen pouvant aider à retracer son parcours médical récent et elle fera état, au cours de cette consultation, d'une certaine perplexité, se questionnant à plusieurs reprises au sujet de sa présence, ne sachant pas même comment elle a pris le rendez-vous. Retracer avec précision ses antécédents médicaux ne s'est pas avéré possible, tout au plus Mme X. a-t-elle pu évoquer un cancer du cavum[1] traité par radiothérapie, sans pouvoir le dater ni apporter plus de détails. Elle n'a pu préciser son traitement médicamenteux actuel.

Le contexte particulier de cette première visite s'est trouvé renforcé par la présentation de la patiente qui a manifesté une franche agressivité au terme de la consultation.

Devant le tableau clinique présenté par Mme X. et au vu des résultats obtenus aux épreuves psychométriques de dépistage qui se montrent à la limite des seuils pathologiques (MMSE à 25/30, test des 5 mots de Dubois à 8/10, test de l'horloge à 8/10), le gériatre nous adresse la patiente pour un bilan neuropsychologique et, en parallèle, tentera de recueillir davantage d'informations auprès de son médecin traitant.

1. Partie supérieure et aérienne du pharynx, située en arrière des fosses nasales.

1.2 Anamnèse

Très peu d'éléments d'anamnèse ont pu être recueillis lors de la première rencontre avec Mme X. qui ne se plaint de rien en particulier et n'exprime aucune demande. La patiente, bien qu'elle se présente de façon autonome, se demande, cette fois encore, pourquoi elle vient en consultation et n'aura gardé qu'un très vague souvenir d'une précédente venue qu'elle ne saura pas situer correctement dans le temps. En revanche, elle pourra expliquer venir régulièrement aux ateliers mémoire à proximité, ce qui l'oblige à utiliser les transports en commun, le trajet étant long et complexe.

Elle ne saura dire si elle prend un traitement et pour tout antécédent évoquera un cancer du cavum qui, dit-elle « a fait des dégâts là-haut », sans plus de précision.

La plainte mnésique suscitée lors de l'entretien est inexistante puisque Mme X. affirme ne souffrir d'aucun oubli, d'aucune difficulté au quotidien et mener une vie parfaitement satisfaisante. Satisfaisante mais aussi autonome selon ses dires : mariée, sans enfant, Mme X. dit avoir des activités variées comme des cours d'italien et de piano, elle participerait à une chorale et ferait de la gymnastique.

La relation et l'entretien avec cette patiente sont rendus difficiles par une agitation psychomotrice, un discours souvent précipité et une logorrhée ; difficile à canaliser, Mme X. digresse beaucoup et perd le fil de son discours qui apparaît donc très décousu. Elle a également manifesté un agacement, voire une franche agressivité, alternant avec une jovialité excessive, des plaisanteries et jeux de mots inappropriés.

1.3 Bilan neuropsychologique

Les résultats obtenus sont présentés dans le tableau 11.1, sans distinction des deux temps de passation ; en effet, compte tenu de l'attitude opposante de la patiente après une partie du bilan, il a été jugé préférable de lui proposer de le scinder en deux temps, à trois semaines d'intervalle.

Tableau 11.1 – *Synthèse des résultats aux épreuves neuropsychologiques proposées à Mme X.*

Tests présentés par domaines	**Scores bruts**	**Expression en référence aux normes**
Efficience cognitive globale		
MMSE	25/30	Seuil pathologique = 24/30
Orientation temporelle	5/5	
Orientation spatiale	4/5	Aujourd'hui, 19 mai 2005, je suis en entretien avec un gérontologue. Je ne connais pas la définition de ce mot. Je m'étais mise l'indépendance je pense!
Répétition	3/3	
Calcul mental	4/5*	
Rappel	1/3*	
Langage	7/8	
Dessin	1/1	
Échelle de démence de Mattis		
Score global	122/144*	Seuil pathologique = 136/144
Attention	31/37*	
Initiation	35/37	
Construction	6/6	
Concepts	39/39	
Mémoire	11/25*	
Langage		
DO 80	55/80*	Seuil pathologique = 69/80 8 erreurs lexico-sémantiques ; 16 manques du mot et conduites d'approche ; 1 erreur visuelle
Token test	34/36	Ne connaît plus la signification du mot « jeton »
Dictée mots irréguliers	Réussie	femme automne sculpteur tabac Monsieur examen calcium. transaction contrebasse solennel chef-d'œuvre
Dessins sur commande orale	Echec*	
canard lapin chat escargot chapeau-melon limande		

☞

Tests présentés par domaines	Scores bruts	Expression en référence aux normes
Praxies		
Gestes sans signification	45/50	
Gestes symboliques	37/50	
Pantomimes	42/50	Utilisation du corps comme objet
Fonctions visuo-constructives et visuo-spatiales		
Figure complexe de Rey		
Copie	32/36	
Type	I	
Temps	3′	
Mémoire		
Empans chiffrés		
Direct	5	– 0,6 σ de la moyenne
Inverse	2*	– 1,9 σ de la moyenne
RL/RI-16		Normes de Van der Linden et al., 2004
Identification	16/16	
Encodage	7/16*	Inférieur au centile 1
Rappels libres	1-2*/32	– 3,4 et – 3,5 σ de la moyenne Abandon à 2 essais
Rappels totaux	3-4*/32	Inférieur au centile 1
Réactivité à l'indiçage	13,8 %*	
Intrusions	3*	
Reconnaissances correctes	11*/16	
Fausses reconnaissances	14*	
Rappel différé	Refus	
D. M.S 48		Normes de Barbeau et al., 2004
Set 1	25/48*	52 % de réussite = – 8,8σ de la moyenne
Set 2	24/48*	50 % de réussite = – 11,7σ de la moyenne
Fonctions exécutives et attention		
Trail Making Test		Normes de Tombaugh (2004)

Tests présentés par domaines	Scores bruts	Expression en référence aux normes
Partie A	57 sec.	– 0,9 σ de la moyenne
Partie B	137 sec.	– 0,8 σ de la moyenne ; 1 erreur de shifting
Fluences verbales		Normes Cardebat et al., 1990
Lettre P (2 minutes)	12	– 0,3 σ de la moyenne
Animaux (2 minutes)	14*	– 2,2 σ de la moyenne
Barrage de Spinnler & Tognoni (1987)		
1 chiffre	9/10	Seuil pathologique = 7/10
2 chiffres	12/20*	Seuil pathologique = 17/20
3 chiffres	9/30*	Seuil pathologique = 27/30
Modified card sorting test	1 critère*	Abandon à 22 cartes. Trouble du raisonnement déductif et du maintien des stratégies. 7 persévérations, 2 abandons de règle
Bref		
Score total	13/18	Score pathologique < 12
Similitudes	3/3	
Fluence verbale	2/3	
Comportement de préhension	2/3	
Séquence motrice de Luria	1/3	
Consignes conflictuelles	3/3	
Go – No go	2/3	2 erreurs de type persévératif sur l'épreuve précédente

*signale les scores se situant en dessous de – 1,65 σ de la moyenne.

1.4 Deuxième rencontre

Proposer à Mme X. de réaliser l'examen en deux fois permettait d'administrer l'ensemble des épreuves dans des conditions acceptables de coopération mais aussi de l'inviter à revenir avec son mari, dans l'espoir de compléter une anamnèse très pauvre.

L'entretien avec son mari nous permet de retracer l'histoire médicale de sa femme : quinze ans plus tôt, alors qu'elle était âgée de 56 ans, Mme X. déclara un cancer du cavum pour lequel un traitement par radiothérapie

fut initié et permit une rémission. Pendant cette période de traitement, la patiente a continué d'exercer sa profession de secrétaire de direction bien qu'elle présentât un certain nombre de complications consécutives aux radiations avec une perte de l'odorat et du goût, une atteinte des glandes salivaires, de la thyroïde et des problèmes dentaires. Toutefois, aucune difficulté cognitive ne fut repérée à cette période et l'imagerie cérébrale par IRM réalisée à cette époque ne révéla pas d'anomalie particulière.

Huit ans plus tard, à 64 ans, une récidive du cancer a conduit à un nouveau traitement par radiothérapie complémentaire associé à de la chimiothérapie. Si rien ne semblait être apparu dans la première année suivant ce second traitement, Mme X. présenta ensuite progressivement une baisse notable de l'audition ainsi que des « moments d'absence » décrits par son mari comme de brusques moments de désorientation temporo-spatiale ou un état d'obnubilation, diagnostiquées comme des crises comitiales partielles complexes temporales de brève durée (2 minutes environ). Les imageries cérébrales alors réalisées (IRM et scintigraphie) évoquèrent l'existence d'une radionécrose bitemporale importante. C'est donc trois ans après la seconde irradiation que des perturbations cognitives sont apparues (*cf.* encadré 1). Elles ont évolué progressivement depuis sur le mode d'oublis de plus en plus fréquents au quotidien et d'une majoration des problèmes d'orientation spatiale. Outre les troubles cognitifs, des symptômes comportementaux sont décrits avec au premier plan une désinhibition verbale et comportementale, des attitudes incongrues et grossières, une impatience importante et des moments d'agressivité dans les situations mettant Mme X. en difficulté ; mais il apparaît également une perte d'intérêt et de motivation très nette, la patiente faisant tout « par habitude » et non par plaisir.

Présente pour la plus grande partie de l'entretien avec son mari, la patiente a contesté vigoureusement ses dires, attitude qui témoigne d'une importante anosognosie.

Encadré 1 – Tableau clinique des atteintes cognitives consécutives aux lésions de radionécrose chez les patients ayant présenté un cancer rhinopharingé

Le cancer du cavum, partie supérieure rétronasale du pharynx, fait partie des cancers de la sphère ORL bien connus des pays d'Asie et du Maghreb mais rares en Europe. Sans lien avec l'alcool et le tabac, l'étiopathogénie de cette affection retrouve des facteurs viraux, génétiques et environnementaux. Comme pour l'ensemble des cancers rhinopharyngés, la radiothérapie

— ☞ —

constitue le traitement de référence qui présente les meilleurs résultats en termes de pronostic [1]. Toutefois, la neurotoxicité de ce traitement est importante en raison du développement des plages de radionécrose centrale qu'il induit. La sévérité des effets secondaires est corrélée à l'importance de la dose de radiation administrée [2], le système international utilisant le Gray (Gy) comme unité de dose absorbée. Le tissu cérébral encourt un danger certain à partir d'une dose de radiation fixée à 55-60 Gy, délivrée en fractions quotidiennes de 1,8-2 Gy [3]. Ainsi, après un traitement à 40-50 Gy, environ 5 % des patients présentent des lésions cérébrales à 5 ans, ce taux augmentant à 50 % lorsque les doses d'irradiation montent à 60-70 Gy [4]. Bien que des progrès aient été réalisés avec un meilleur contrôle des doses d'irradiation et du ciblage dans les protocoles depuis environ 20 ans, les effets secondaires restent souvent inévitables. Ainsi, les séquelles cognitives les plus fréquentes chez les patients traités par radiothérapie pour un cancer rhinopharyngé sont le fait, en raison de la localisation de la tumeur, de nécroses post-radiques du lobe temporal [5] bilatérales dans la plus grande partie des cas [6]. Certaines complications peuvent survenir très rapidement après la fin de la radiothérapie avec, dans certains cas, somnolence, nausées, anorexie et perturbations cognitives transitoires décrites dans les deux premiers mois, disparaissant après quelques semaines. Mais le risque de lésions post radiques, définies comme des nécroses du tissu cérébral accompagnées d'irréversibles et sévères lésions vasculaires, est élevé dans les 2 ans qui suivent la fin du traitement, risque corrélé à la dose d'irradiation et pouvant persister sur plusieurs dizaines d'années [7]. Quand radiothérapie et chimiothérapie se trouvent associées, les effets neurotoxiques se potentialisent, conjuguant nécrose et lésions de la substance blanche (leucoencéphalopathie) à l'origine de troubles cognitifs invalidants [3].

Les travaux ayant étudié l'impact de la radionécrose sur le fonctionnement cognitif retrouvent une corrélation importante entre la sévérité du dysfonctionnement cognitif, la localisation et le volume de la radionécrose [8]. D'une part il existe une corrélation négative forte entre le volume total de la lésion et l'efficience cognitive globale, d'autre part les études retrouvent des corrélations selon la latéralisation de la lésion : plus le volume de la radionécrose en temporal gauche est important, plus les troubles de langage et de mémoire verbale sont sévères ; à l'inverse, l'importance des lésions temporales droites est corrélée avec la gravité du déficit en mémoire visuelle. Les effets de la radiothérapie touchent donc les capacités mnésiques aussi bien visuelles que verbales, donnant des profils mnésiques comparables à ce que l'on observe chez des patients présentant des lésions du lobe temporal médian (l'allure des troubles mnésiques, avec une amnésie antérograde, est donc similaire à ce que présentent les patients atteints de maladie d'Alzheimer ou encore à l'amnésie dont souffre le célèbre patient HM de Brenda Milner et Suzanne Corkin). Néanmoins, les habiletés motrices et les fonctions exécutives

— ☞ —

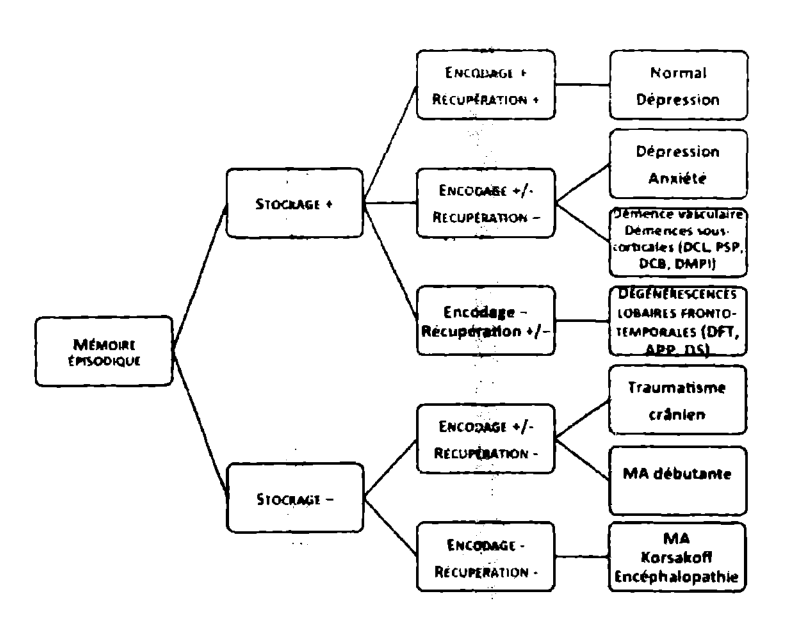
sont également touchées [5]. Si des travaux récents signalent également la présence de perturbations dans les secteurs de l'attention, de l'orientation et des aptitudes visuo-spatiales, il est aussi question de perturbations neuropsychiatriques avec au premier plan une irritabilité et de l'anxiété ainsi que des symptômes dépressifs [9].

Enfin, il a été montré que l'étendue des lésions et la sévérité du dysfonctionnement cognitif qui en découle sont moins importantes chez les patients n'ayant subi qu'un traitement par radiothérapie alors que le tableau est aggravé pour ceux en ayant subi deux, à la suite de récidives [8].

2. Retour sur le cas de Mme X. et hypothèses

Avec le cas de Mme X., nous nous trouvons devant une situation clinique où la question d'une étiologie organique fait peu de doute. La complexité réside dans un tableau cognitif dont les caractéristiques orientent vers des diagnostics différentiels très différents et où des hypothèses dégénératives et séquellaires sont très intriquées.

La première partie du bilan neuropsychologique s'est centrée sur l'examen de la mémoire : il apparaît un syndrome amnésique particulièrement sévère touchant tous les processus de la mémoire épisodique, autant la mémoire verbale que visuelle et par là même d'allure hippocampique. En effet, les régions du lobe temporal médian et particulièrement l'hippocampe et les cortex adjacents sont impliqués dans les processus de rappel et de stockage de l'information [10]. Aussi, l'objectivation pour Mme X d'une atteinte aussi homogène et sévère de la mémoire épisodique oriente vers une altération bilatérale des formations hippocampiques [11]. La figure 11.1 présente les profils de mémoire possibles et propose les orientations étiologiques à envisager.



DCL = démence à corps de Lewy ; PSP = paralysie supra-nucléaire progressive ; DCB = dégénérescence cortico-basale ; D. M.PI = démence de la maladie de Parkinson idiopathique ; DFT = démence fronto-temporale ; APP = aphasie primaire progressive, DS = démence sémantique ; MA = maladie d'Alzheimer.

Figure 11.1 – *Détermination des profils mnésiques en mémoire épisodique et orientation étiologique. + indique la préservation du processus, – indique son altération.*

L'allure et la sévérité du syndrome amnésique que présente Mme X invitent à envisager essentiellement deux hypothèses : une maladie d'Alzheimer (MA) à un stade modéré et un syndrome de Korsakoff évolué.

Au plan mnésique, la MA est caractérisée par un dysfonctionnement où troubles d'encodage, de stockage et de récupération de l'information sont associés [12]. Les études ont montré l'apparition précoce des lésions neuropathologiques caractéristiques de la MA dans la région du lobe temporal médian [13], l'atteinte de la mémoire épisodique se montrant donc précoce, du moins dans les formes « typiques » amnésiques [14].

Si les résultats obtenus par Mme X aux épreuves mnésiques peuvent être compatibles avec ceux d'une MA ou d'un syndrome de Korsakoff, plusieurs caractéristiques du profil cognitif dans son ensemble ne permettent de retenir aucune des deux hypothèses.

Les principaux éléments sémiologiques de ces deux affections sont présentés dans le tableau 11.2, en regard des performances de la patiente.

Concernant tout d'abord l'hypothèse de MA, la préservation de l'efficience cognitive globale au MMSE, de l'orientation temporo-spatiale

et de l'autonomie de la patiente est peu cohérente avec la sévérité du syndrome amnésique. Par ailleurs, la présence d'une atteinte de la sphère sémantique pourrait être compatible avec une MA, de nombreux travaux ayant rapporté l'existence de troubles sémantiques précoces et évoluant progressivement avec l'avancée de cette pathologie [15]. Toutefois, d'après notre expérience, le degré d'atteinte du secteur sémantique apparaît trop important comparativement au fonctionnement d'autres secteurs relativement préservés : aptitudes visuo-constructives et visuo-spatiales, gnosies, fonctions exécutives. Ajoutons qu'avec un tel degré de sévérité du syndrome amnésique, les patients atteints de MA font en général un nombre d'intrusions nettement plus important que Mme X à l'épreuve du RL/RI-16.

Enfin, les symptômes comportementaux présentés par la patiente ne sont pas, dans leur expression, classiques pour une MA. Plusieurs éléments du profil cognitif ne permettent donc pas de retenir l'hypothèse d'une MA typique malgré certaines similitudes au niveau du fonctionnement mnésique.

Tableau 11.2 – *Sémiologies de la MA et du syndrome de Korsakoff en regard du fonctionnement cognitif de Mme X.*

Secteur cognitif	**Sémiologie MA stade léger/modéré**	**Sémiologie syndrome Korsakoff**	**Fonctionnement de Mme X**
Efficience cognitive globale	Déficitaire	Déficitaire	Déficitaire à la MATTIS Préservée au MMSE
Orientation temporo-spatiale	Désorientation temporelle plus que spatiale	Désorientation ++	Normale
Fonctions instrumentales			
Langage	Déficitaire	Préservé	Perturbé
Praxies	Déficitaire	Préservées	Perturbation (dans sa composante sémantique)
Gnosies	Troubles possibles	Préservées	Préservées
Visuo-spatial	Troubles possibles	Troubles possibles	Préservé
Visuo-constructif	Déficitaire	Troubles possibles	Préservé

☞

Secteur cognitif	Sémiologie MA stade léger/modéré	Sémiologie syndrome Korsakoff	Fonctionnement de Mme X
Mémoire épisodique	Trouble fréquent	Trouble sévère	Trouble sévère
Intrusions	Nombreuses	Possibles	Très peu nombreuses
Fausses reconnaissances	Possibles	Nombreuses	Nombreuses
Mémoire sémantique	Léger déficit possible	Préservée	Très perturbée
Fonctions exécutives	Perturbation précoce d'un ou plusieurs secteurs	Altérées dans de nombreux secteurs, voire globalement	Perturbation modérée et non globale
Attention	Déficitaire	Très perturbée	Très perturbée
Comportement	Perturbé tardivement	Perturbé	Perturbé
Conduites sociales	Rarement perturbées	Trouble fréquent	Perturbées
Impulsivité, distractibilité	Rares	Présentes	Présentes
Fabulations	Absentes	Fréquentes	Absentes
Anosognosie	Fréquente	Importante	Importante

Le profil de mémoire pouvait également orienter vers l'hypothèse d'un syndrome de Korsakoff. Il faut bien admettre que rapidement, lors de la première rencontre avec la patiente, en l'absence d'éléments d'anamnèse précis, compte tenu de sa présentation et de son comportement, la question de troubles liés à une intoxication alcoolique a pu se poser. Mais plusieurs arguments permettent de l'écarter puisque la patiente ne présente pas de désorientation, de fabulations ni l'important syndrome dysexécutif habituellement attendus dans cette pathologie. Par ailleurs, la présence des troubles sémantiques dans les résultats de son bilan ne fait pas partie des éléments sémiologiques attendus dans le Korsakoff.

Inévitablement, l'importance des troubles sémantiques dans le tableau cognitif de Mme X a conduit à soulever l'hypothèse d'une démence sémantique. En effet, la patiente présente une anomie conséquente, des difficultés de compréhension de mots isolés, un déficit très marqué dans la réalisation des gestes symboliques et une perte importante des attributs sémantiques aux dessins réalisés sur commande orale. Ces éléments, attestant d'une perte des connaissances sémantiques, sont au premier plan du tableau clinique de la démence du même nom, syndrome d'atrophie

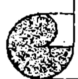
focale décrit dans les aphasies primaires progressives selon Mesulam [16] ou dans le cadre des dégénérescences lobaires fronto-temporales selon la conception de Neary [17]. Dans les premières années d'évolution de la maladie, les patients expriment très clairement une plainte concernant le langage sur le versant réceptif et des difficultés à comprendre les mots, sans présenter d'atteinte majeure du langage sur son versant productif : leur discours est fluent, sans atteinte phonologique ni syntaxique. Le langage écrit, moins altéré, est cependant marqué par une dyslexie et une dysorthographie de surface fréquentes. En revanche, le reste du fonctionnement instrumental est efficient, sans trouble notable aux plans praxique et visuo-perceptif, visuo-spatial ou visuo-constructif ; la mémoire reste préservée longtemps, pour autant que les informations à mémoriser et/ou à rappeler n'aient pas une forte valeur sémantique et s'il peut exister des perturbations exécutives, elles restent très au second plan dans le tableau cognitif et épargnent le raisonnement non verbal (*cf.* encadré 2).

Encadré 2 - Principaux éléments du tableau clinique de la démence sémantique



Tableau clinique de la démence sémantique

- Plainte du patient centrée sur le langage
- Langage fluent, correct au plan phonologique et syntaxique
- Anomie sévère et perturbation de la compréhension des mots
- Aptitudes visuo-perceptives et visuo-constructives efficientes
- Aptitudes praxiques préservées
- Mémoires épisodique et autobiographique préservées
- Fonctionnement exécutif variable
- Raisonnement non verbal préservé
- Comportement surtout marqué par un égocentrisme

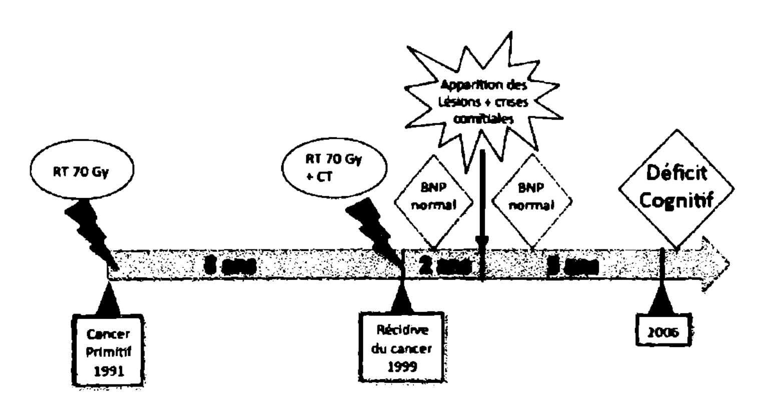


Dans le cas de Mme X, plusieurs arguments permettent d'écarter ce diagnostic, le principal étant l'existence d'un syndrome amnésique sévère

en modalité visuelle. Si les troubles sémantiques présentés par la patiente auraient pu expliquer l'absence d'efficacité de l'indiçage sémantique au RL/RI-16, des troubles aussi sévères en mémoire épisodique visuelle ne sont pas attendus dans la démence sémantique. De plus, les troubles de la sphère sémantique sont loin d'être au premier plan dans ce tableau qui comporte un syndrome dysexécutif et des troubles du raisonnement déductif non verbal.

Avec la seconde rencontre et les informations rapportées par son mari, de nombreux points de l'histoire médicale de Mme X ont pu être précisés. De plus, le recueil de plusieurs éléments de son dossier médical, des résultats d'examens et d'imagerie a été essentiel à la compréhension du tableau clinique.

Le premier traitement par radiothérapie du cancer du cavum ne laisse pas de perturbation cognitive : les séquelles sont alors sensorielles (audition et odorat) et associées à une atteinte des glandes salivaires et thyroïdienne. Une seconde irradiation 8 ans plus tard pour récidive est conduite aux mêmes doses que la première, soit 70 Gy. Les lésions de radionécrose apparaissent 2 ans après la fin de ce second traitement et restent relativement asymptomatiques au plan cognitif : en effet, des résultats de tests neuropsychologiques réalisés alors concluent à la normalité du fonctionnement de Mme X et en particulier à celui de sa mémoire. Plusieurs évaluations neuropsychologiques réalisées vont faire état d'un bon niveau de performances pendant environ 5 ans, contrastant avec de volumineuses lésions de radionécrose bitemporales. Mais des troubles cognitifs vont finir par apparaître et devenir importants après 7 ans. La figure 11.2 retrace la chronologie des événements médicaux et l'apparition des perturbations.



RT = radiothérapie ; CT = chimiothérapie ; BNP = bilan neuropsychologique.

Figure 11.2 – *Histoire de la maladie, des traitements et de leurs effets secondaires*

Ainsi, l'évolution présentée par Mme X apparaît cohérente avec ce que décrit la littérature sur le sujet [8]: de fortes doses de radiation, le traitement complémentaire pour récidive et l'association d'une chimiothérapie constituent autant de facteurs de risques de développer des lésions post-radiques et ce, plusieurs années après la fin du dernier traitement. La figure 11.3 présente les images de radionécrose de Mme X obtenues à l'IRM au moment de notre rencontre (en 2006).

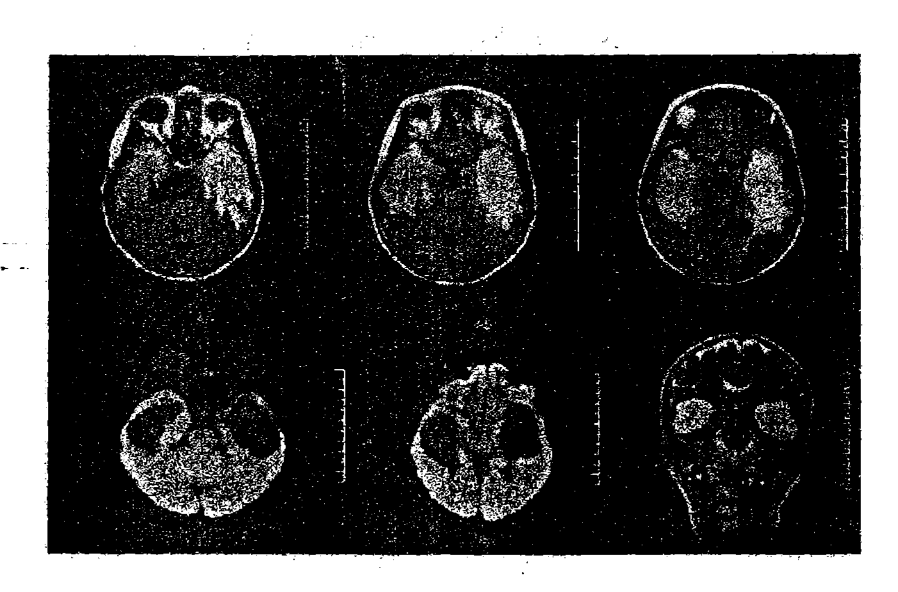


Figure 11.3 – *IRM cérébrale en séquence FLAIR de Mme X (coupes axiales et coronale)*

D'impressionnantes plages de radionécrose sont visibles, occupant de manière bilatérale la majeure partie des lobes temporaux, de manière plus marquée à gauche, incluant les régions hippocampiques. Nous retrouvons avec le cas de Mme X la corrélation entre la sévérité des troubles cognitifs, le volume et le site des lésions signalée dans la littérature: en effet, l'allure et l'ampleur du syndrome amnésique de Mme X sont cohérentes avec la localisation et l'étendue des lésions. Les lésions sont sensiblement plus marquées à gauche et touchent la quasi-totalité des lobes temporaux, elles n'épargnent donc pas le siège des connaissances sémantiques et permettent d'expliquer, à ce titre, les troubles sémantiques constatés et leur sévérité. Enfin, comme certains travaux récents l'ont souligné [9], Mme X présente des modifications comportementales, telles qu'une impulsivité et une irritabilité très marquées, mais également une nette désinhibition et des comportements désadaptés à mettre en lien avec les zones de nécrose qui s'étendent et intéressent une partie des régions frontales.

3. Conclusion

Le cas clinique ici présenté illustre l'importance qu'il y a à considérer l'ensemble du fonctionnement cognitif et la vigilance à avoir, même si certains aspects de ce fonctionnement peuvent sembler « évidents ». Il est, par ailleurs, possible d'en dégager quelques idées fortes concernant la réalisation des bilans neuropsychologiques en pratique courante. Le cas de cette patiente montre la nécessité de disposer d'une anamnèse précise, détaillée et aussi complète que possible, autant d'éléments comparables aux morceaux indispensables à la constitution d'un puzzle parfois complexe. Dans la pratique, il n'est pas rare que la rencontre avec le patient se fasse alors que de très nombreuses informations sur l'histoire de sa maladie sont manquantes.

De plus, ce cas permet de rappeler que devant des tableaux cliniques particuliers, atypiques, il est essentiel de pouvoir choisir librement les méthodes et outils à utiliser, tels qu'il l'est rappelé dans le code de déontologie des psychologues (adopté en 1996 et actualisé en février 2012). Devoir se limiter à des bilans « tous prêts » et ne pas disposer du temps suffisant et nécessaire constituerait le risque de ne pas apporter de réponse satisfaisante à la problématique présentée par les patients, ou pire de commettre des erreurs [18].

Enfin, l'étude du cas de Mme X conduit à s'interroger sur la place du bilan neuropsychologique en oncogériatrie. En effet, compte tenu de la fréquente comorbidité de cancers et de troubles cognitifs dans la population âgée, la prise en compte de l'état cognitif des patients âgés atteints de cancer et avant l'instauration de thérapeutiques serait d'importance. Dans la proportion de sujets âgés qui ne présentent pas de trouble des fonctions supérieures aux épreuves de dépistage, une évaluation neuropsychologique approfondie serait intéressante à plusieurs titres :

- Elle permettrait, dans un premier temps, d'établir le niveau de fonctionnement cognitif de base du sujet et ce à des fins comparatives ; les conséquences neuropsychologiques de certains programmes radiothérapiques sont bien connues et méritent d'être prises en compte au moyen d'une surveillance de leurs effets potentiels.
- Elle pourrait, pour un certain nombre de sujets âgés, souligner la fragilité de leur fonctionnement cognitif, passée inaperçue au moyen des tests de dépistage car trop peu sensibles, et surveiller le maintien des aptitudes cognitives.

- Enfin, l'évaluation neuropsychologique en oncogériatrie permettrait de mieux comprendre et évaluer la neuro-toxicité liée aux traitements spécifiques de certains cancers, notamment les tumeurs du système nerveux central (SNC). Une revue de la littérature [19] fait apparaître que selon le traitement mis en œuvre dans les cas de cancers primitifs du SNC, l'impact sur le fonctionnement cognitif des patients n'étaient pas comparables, certains devenant déficitaires et pas d'autres. Ainsi, inclure une évaluation cognitive systématique à celle de la survie et de l'évolution de la tumeur améliorerait la réflexion bénéfice/risque indispensable.

Bibliographie



[1] LEE A.W., POON Y.F., FOO W. *et al.* (1992). Retrospective analysis of 5 037 patients with nasopharyngeal carcinoma treated during 1976-1985 : overall survival and patterns of failure. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, 23, 261-270.

[2] EMAMI B., LYMAN J., BROWN A. *et al.* (1991). Tolerance of normal tissue to therapeutic irradiation. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, 21, 109-122.

[3] RICARD D., SOUSSAIN C., PSIMARAS D. (2011). Neurotoxicity of the CNS : Diagnosis, treatment and prevention. *Revue neurologique*, 167, 737-745.

[4] SHELINE G.E., WARA W.M., SMITH V. (1980). Therapeutic irradiation and brain injury. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, 6, 1215-1228.

[5] CHEUNG M., CHAN A.S., LAW S.C., CHAN J.H., TSE V.K. (2000). Cognitive function of patients with nasopharyngeal carcinoma with and without temporal lobe radionecrosis. *Archives of Neurology*, 57, 1347-1352.

[6] CHEN J., DASSARATH M., YIN Z., LIU H., YANG K., WU G. (2011). Radiation induced temporal lobe necrosis in patients with nasopharyngeal carcinoma : a review of new avenues in its management. *Radiation Oncology*, 6, 128.

[7] RUBEN J.D., DALLY M., BAILEY M., SMITH R., MCLEAN C.A., FEDELE P. (2006). Cerebral radiation necrosis : incidence, outcomes, and risk factors with emphasis on radiation parameters and chemotherapy. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, 65, 499-508.

[8] CHEUNG M.C., CHAN A.S., LAW S.C., CHAN J.H., TSE V.K. (2003). Impact of radionecrosis on cognitive dysfunction in patients after radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Cancer*, 97, 2019-2026.

[9] Wu X., Gu M., Zhou G., Xu X., Wu M., Huang H. (2014). Cognitive and neuropsychiatric impairment in cerebral radionecrosis patients after radiotherapy of nasopharyngeal carcinoma. *BMC Neurology*, *14*, 10.

[10] Jones S., Livner A., Bäckman L. (2006). Patterns of prospective and retrospective memory impairment in preclinical Alzheimer's disease. *Neuropsychology*, *20*, 144-152.

[11] Viard A., Desgranges B., Eustache F., Piolino P. (2012). Factors affecting medial temporal lobe engagement for past and future episodic events : an ALE meta-analysis of neuroimaging studies. *Brain and Cognition*, *80*, 111-125.

[12] Thomas-Antérion C. (2004). Les marqueurs neuropsychologiques du diagnostic de la maladie d'Alzheimer. *Revue neurologique*, *160*, 9-23.

[13] Braak H., Braak E. (1991). Demonstration of amyloid deposits and neurofibrillary changes in whole brain sections. *Brain Pathology*, *1*, 213-216.

[14] McKhann G.M., Knopman D.S., Chertkow H. *et al.* (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease : recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, *7*, 263-269.

[15] Chainay H. (2005). Déficit de la mémoire sémantique dans la démence de type Alzheimer. Dans A.M. Ergis, M.C. Gély-Nargeot, M. Van der Linden (éd.). *Les Troubles de la mémoire dans la maladie d'Alzheimer* (p. 147-71). Marseille : Solal.

[16] Mesulam M.M. (2001). Primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, *49*, 425-432.

[17] Neary D., Snowden J.S., Gustafson L. *et al.* (1998). Frontotemporal lobar degeneration : a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, *51*, 1546-1554.

[18] Baclet C., Boissé M.F., Cazin D. *et al.* (2011). L'évaluation neuropsychologique en danger dans les consultations mémoire. *Le Journal des psychologues*, mai, 11-13.

[19] Correa D.D., Maron L., Harder H. *et al.* (2007). Cognitive functions in primary central nervous system lymphoma : literature review and assessment guidelines. *Annals of Oncology*, *18*, 1145-1151.

12

Évaluation neuropsychologique chez un patient présentant une épilepsie pharmaco-résistante temporale candidat à la chirurgie[1]

1. Par Marisa Denos.

Imp.LSM : 22490861

1. Étude de cas

Monsieur L. L., 42 ans au moment du bilan, est reçu pour une évaluation neuropsychologique. Il présente une épilepsie pharmaco-résistante, et est candidat à la chirurgie comme option thérapeutique. L'histoire de l'épilepsie débute avec une crise convulsive à l'âge de 15 mois dans un contexte grippal. Aucune manifestation épileptique n'est observée jusqu'à l'âge de 10 ans. Le patient sera ensuite suivi, recevra plusieurs traitements différents, avec des fréquences de crises variables, avant d'être adressé au groupe hospitalier La Pitié-Salpêtrière à l'âge de 40 ans.

Les examens cliniques, neurologiques, électro-physiologiques (EEG repos, EEG vidéo de surface) convergent vers une épilepsie pharmaco-résistante d'origine temporale droite et l'imagerie cérébrale met en évidence une sclérose hippocampique droite avec un hippocampe gauche de taille normale (imagerie par résonance magnétique avec analyse volumétrique, IRM). La fréquence des crises est variable : 3-4 par mois, certaines nocturnes, clonies du membre supérieur gauche associées à une dysarthrie, d'occasionnelles difficultés langagières et perte de contact. Par ailleurs, il s'agit d'un patient gaucher. Le bilan neuropsychologique est nécessaire pour compléter les investigations, et la chirurgie ne pourra être envisagée qu'en fonction de l'ensemble. Étant donné le caractère irréversible d'une résection, les conditions obligatoires requises pour le traitement chirurgical curatif sont d'une part la preuve de la pharmaco-résistance aux traitements antiépileptiques, d'autre part, l'identification et la localisation de la zone épileptogène. Finalement, ce traitement ne doit pas engendrer de risque de handicap neurologique ou cognitif postopératoire.

Points à retenir

- Pharmaco-résistance démontrée.
- Données électro-physiologiques, sémiologie des crises et imagerie cérébrale concordantes : foyer épileptique temporal droit.

Mais deux points à investiguer : patient gaucher, possible trouble du langage occasionnel pendant les crises, mais IRM indiquant un hippocampe gauche normal. Latéralisation atypique du langage ? Quid de la mémoire ?

L'évaluation neuropsychologique, indispensable dans le cadre du bilan préopératoire, permet avant tout de documenter le tableau cognitif du patient, ses forces et faiblesses, les stratégies d'apprentissage et de traitement des informations. Elle contribue également à mettre en évidence les conséquences de l'épilepsie sur le fonctionnement cognitif. Ce bilan renseigne sur l'étendue et la localisation du foyer épileptique, en relation avec les autres examens, le geste chirurgical pouvant être ajusté en fonction des données neuropsychologiques. Enfin, l'évaluation permet d'estimer le devenir postopératoire, l'effet de l'intervention sur le fonctionnement cognitif.

Les troubles de la mémoire étant des marqueurs comportementaux de l'épilepsie et au premier plan dans le cadre des épilepsies temporales, le bilan neuropsychologique préopératoire comprend classiquement plusieurs épreuves standardisées investiguant exhaustivement ce domaine. Aussi les épreuves doivent être choisies en fonction de leur sensibilité au fonctionnement mnésique, mais aussi de leurs qualités de latéralisation du déficit, de façon à renseigner au mieux sur l'étendue et la localisation de la zone épileptogène. Ce bilan neuropsychologique, comme décrit dans la littérature (pour revue voir [1-2]), inclut par ailleurs l'entretien clinique, l'évaluation de l'efficience cognitive, des ressources attentionnelles, du langage, de la perception visuelle, des fonctions exécutives, somato-sensorielles et motrices.

2. Évaluation neuropsychologique préopératoire

Monsieur L. L. a effectué l'évaluation neuropsychologique sur deux jours consécutifs. Elle est divisée en trois sessions de deux à trois heures. Ce bilan, certes long, doit documenter l'ensemble de la sphère cognitive, le cadre d'efficience intellectuelle de référence et exhaustivement la mémoire.

L'anamnèse révèle qu'il est gaucher, il a un niveau scolaire 4[e] + CAP en pâtisserie, il est marié, a deux enfants et est cuisinier à temps plein dans un foyer pour adolescents de l'Aide sociale à l'enfance. Il rapporte une fatigabilité (postcritique) importante à la suite des crises et un sommeil perturbé, qu'il associe aux crises nocturnes. La fréquence et l'intensité des crises pouvant avoir des répercussions au plan cognitif, il est important de questionner le patient à ce sujet et documenter les dernières crises.

Imp.LSM : 22490861

Monsieur L. L. a présenté la veille de notre bilan une petite crise partielle, de courte durée avec une rupture de contact, et une période postcritique de quelques minutes d'après les proches, durant laquelle il a tenu des propos incohérents puis a rapidement repris conscience. La crise précédente a eu lieu quinze jours auparavant. Il n'a pas évoqué de gêne au plan cognitif durant les tests, hormis le deuxième jour, où il est probable qu'il ait eu une courte absence, nous y reviendrons.

À l'entretien, Monsieur L. L. mentionne d'occasionnelles difficultés de mémoire, de concentration, dans son quotidien, mais sans gêne majeure, ni situation ou modalité spécifique. Il fait un lien entre ses troubles, la fatigabilité, les effets secondaires du traitement et les crises. Il n'évoque pas de difficultés thymiques. En revanche, l'épilepsie a été un sujet sensible dans sa famille, avec des résistances pour certains membres concernant la chirurgie, ce qui a contribué à la consultation tardive dans ce centre.

Étant donné la mention de troubles langagiers lors de certaines crises et la latéralisation manuelle gauchère, une lecture approfondie du compte rendu d'examen électro-physiologique est nécessaire. Celui-ci met en évidence une phase postcritique avec dysarthrie, discours incohérent mais fluent, une perte de repères spatiaux, et une amnésie des faits sur une durée d'environ cinq minutes. Si la présence de troubles aphasiques pendant les crises n'est pas documentée explicitement, elle ne doit toutefois pas être écartée.

Sur le plan comportemental M. L. L. s'est montré motivé, soucieux de bien faire, les résultats apparaissent donc valides et représentatifs du fonctionnement cognitif au moment du bilan. Les résultats aux principaux tests seront présentés en plusieurs parties en fonction du domaine cognitif, avec leur interprétation respective (pour description des tests utilisés et données normatives, voir [2-3]). La section « mémoire » sera davantage détaillée car elle présente un intérêt majeur en raison de la localisation temporale du foyer épileptique, du profil cognitif attendu et les points spécifiques liés à la latéralisation potentiellement atypique du langage pour ce patient.

Dans le tableau 12.1, est présentée l'efficience cognitive de L. L. évaluée à partir de l'échelle d'Intelligence de Wechsler, suivant la version abrégée à sept subtests [4-5], couramment appliquée dans le cadre de l'épilepsie [6]. La version abrégée de la WAIS-III récemment validée par Grégoire et Wierzbicki [7] peut être également utilisée. En revanche, Loring et Bauer [8] ont émis des réserves pour l'intérêt de la WAIS-IV dans ce cadre.

Tableau 12.1 – *Résultats pour l'efficience intellectuelle*

Épreuve	**Score**	**Norme/commentaire**
Efficience cognitive – Échelle d'intelligence pour adultes version révisée (WAIS-R)		
Quotient intellectuel global (QIG)	92	100 ET = 15
Quotient intellectuel verbal (QIV)	100	100 ET = 15
Quotient intellectuel performance (QIP)	86	100 ET = 15
QIV > QIP	14 points	Différence significative (seuil à 5% > 10.3 pts)

ET = écart type.

L'efficience intellectuelle de Monsieur L. L. se situe dans la norme, les différents subtests également, avec une différence significative toutefois entre l'échelle Verbale et Performance. S'il a été suggéré que la différence QIV-QIP puisse être un marqueur de la latéralisation du dysfonctionnement cérébral associé au foyer épileptique temporal gauche ou droit, Hermann *et al.* [9] démontrent, dans leur étude d'une large cohorte de patients épileptiques candidats à la chirurgie, que l'échelle WAIS n'est pas un outil fiable pour latéraliser le dysfonctionnement, et qu'il est nécessaire de se pencher sur des épreuves spécifiques, notamment mnésiques. On peut observer néanmoins chez notre patient que cette différence aux QI de la WAIS-R [10] est dans le sens attendu, compte tenu de la latéralisation du foyer épileptique. Aussi, la composante chronométrée sur les subtests Performance peut conduire à une baisse des scores et une dissociation associée. Le point le plus important demeure toutefois que le résultat du QIG dans la norme permettra une interprétation fiable par rapport à l'ensemble des épreuves ultérieures et leurs échantillons normatifs.

Étant donné le rôle capital des lobes temporaux gauche et droit dans la mémoire épisodique et leur spécificité dans le traitement des informations verbales et visuo-spatiales respectivement, il n'est pas étonnant que les tests mnésiques soient multiples et au premier plan dans ce cadre de bilan. Les résultats aux principaux tests seront présentés en trois parties : mémoire épisodique verbale (tableau 12.2) ; visuo-spatiale (tableau 12.3) ; et mémoire de travail dans les deux modalités (tableau 12.4).

Tableau 12.2 – *Résultats pour la mémoire épisodique verbale*

Épreuves	**Score**	**Norme/commentaire**
Apprentissage des paires de mots associés – Wechsler Mémoire		
Rappel 1 à 3 – paires faciles/6 – difficiles/4	5, 6, 6/6 – 0*2*3/4	Normal – Déficitaire
Rappel différé (90 mn) paires faciles + difficiles	6/6 – 1*/4	Normal – Déficitaire
Pourcentage d'oubli	22%*	Déficitaire
Apprentissage des 15 mots de Rey		
Rappels 1 à 5 Liste A	6, 9, 9*, 13, 15/15	Normal
Rappel différé (20 minutes) Liste A	13	Normal
Reconnaissance Liste A	15	Normal
Pourcentage d'oubli (R5-RD/R5)	13%	Normal
Apprentissage des 13 mots de Jones-Gotman		
Rappels 1 à 4	5, 9, 10, 12/13	Normal
Rappel différé à 24 heures	7*	Déficitaire
Reconnaissance/Fausses reconnaissances	13 / 2*	Normal/Déficitaire
Pourcentage d'oubli (R4-RD/R4)	42%*	Déficitaire
Mémoire logique – Récits de la batterie Wechsler mémoire		
Rappel immédiat	NSD 4*	M = 10 ET = 3, déficitaire
Rappel différé	NSD4*	M = 10 ET = 3, déficitaire

*= score pathologique ; NSD = note standardisée ; M = moyenne ; ET = écart-type.

Cette première partie concernant la mémoire épisodique verbale met en évidence des performances hétérogènes. Tout d'abord, un résultat satisfaisant à l'épreuve des quinze mots de Rey, au niveau de l'apprentissage, des rappels immédiats et différés. Quelques difficultés très relatives au niveau de l'apprentissage des mots couplés pour les paires difficiles sont notées.

En revanche, on relève principalement un trouble spécifique de la consolidation, illustré par le pourcentage d'oubli conséquent sur certaines épreuves. Cet indice est d'autant plus important en fonction du délai du rappel, et majeur lorsque ce rappel est fait à 24 heures Dans l'épreuve de Jones-Gotman [11], le patient est invité à mémoriser une liste de treize mots abstraits (ex. : honneur, intérêt, etc.), et un rappel à

24 heures est demandé. L'intérêt d'intégrer ce genre de test est d'illustrer les difficultés mnésiques que peuvent ressentir les patients avec des délais à plus long terme, rarement documentées en pratique courante. Ce phénomène d'oubli plus important à mesure que les délais augmentent, étiqueté « oubli accéléré », reposerait sur l'intégrité des structures temporales internes. Il s'agirait selon certains auteurs d'un phénomène indépendant de la latéralisation, questionnant le modèle classique de latéralisation du déficit mnésique dans l'épilepsie temporale [12, 13, 14].

Finalement, relativement aux faibles scores aux récits (Mémoire logique – MEM-III [15]) un point doit être évoqué : le patient a semblé particulièrement anxieux et dit n'avoir rien retenu. Cette brusque modification comportementale a conduit à évoquer la possibilité d'une petite absence à ce moment, confirmée par la suite par le patient. Dans notre pratique il n'est pas rare que les patients présentent des crises lors de la passation des tests, il est important de reporter la session, et lorsque cela est possible, proposer des versions parallèles, et d'en tenir compte dans l'interprétation des résultats.

Tableau 12.3 – *Résultats pour la mémoire épisodique visuo-spatiale*

Épreuves	**Score**	**Norme/commentaire**
Figure complexe de Rey		
Copie	28/36*	Déficitaire, < centile 5
Rappel immédiat/différé (40 min)	16.5/17.5	Normal, centile16/centile 18
Apprentissage des 15 dessins de Aggie		
Rappels 1 à 5 Liste A -/15	1*, 3*, 1*, 3*, 7*	Déficitaire
Rappel différé (20 min) Liste A	6*	Déficitaire
Pourcentage d'oubli (R5-RD/R5)	14%	Normal
Reconnaissance Liste A (fausses reconnaissances)	10* (3*)	Déficitaire
Reconnaissance des visages de Warrington		
Reconnaissance immédiate	39/50	Seuil pathologique 38

*= score pathologique.

Monsieur L. L. obtient un profil insuffisant dans le domaine mnésique visuo-spatial quoiqu'un peu hétérogène en fonction des tests. La Figure de Rey et la reconnaissance des visages témoignent de difficultés relatives, mais non pathologiques. L'épreuve des figures de Aggie est le pendant

des mots de Rey, construit à l'identique, et par conséquent, l'utilisation couplée de ces deux tests est intéressante pour ce cadre d'évaluation [16]. Des scores déficitaires au niveau de l'encodage et de l'apprentissage des dessins, un rappel différé insuffisant, et une reconnaissance pathologique, sont observés; contrairement aux mots de Rey, dissociant les performances selon la modalité.

L'ensemble de ces résultats est en faveur d'un dysfonctionnement temporal droit, et concorde avec la latéralisation et la localisation du foyer épileptogène identifiées dans les divers examens médicaux. La présence de difficultés en consolidation en mémoire à long terme pour les informations verbales doit néanmoins nous alerter et pourrait laisser supposer un dysfonctionnement temporal bilatéral. Toutefois, pour rappel, l'IRM volumétrique montrait un hippocampe gauche normal.

Ce profil, associé à la latéralisation manuelle de L. L. justifie d'avoir recours à des examens fonctionnels complémentaires, de façon à compléter le bilan préopératoire et à estimer le devenir postopératoire.

Rappel

- Patient gaucher, trouble du langage occasionnel pendant les crises (à relativiser).
- Tests de mémoire: difficultés dans les deux modalités (verbale et visuelle).
- Les troubles en mémoire verbale reflètent-ils un dysfonctionnement des structures temporales internes controlatérales au foyer épileptique temporal droit?
- Ou bien les scores illustrent-ils un trouble de la consolidation plus global, avec un faible effet de la latéralisation?
- Intérêt des examens complémentaires: IRM fonctionnelle mémoire et langage.

La mémoire à court terme et la mémoire de travail sont présentées à la suite dans le tableau 12.4, les résultats ne mettant pas en évidence de difficulté ni de dissociation particulière, quelle que soit la modalité: auditivo-verbale ou visuo-spatiale.

Imp.LSM : 22490861

Tableau 12.4 – *Résultats pour la mémoire de travail*

Épreuves	**Score**	**Norme/ commentaire**
Mémoire des chiffres (WAIS-R)		
Mémoire des chiffres – (empans directs + inverse)	NSD 8 (5 + 5)	Normal
Séquences lettres chiffres (WAIS-III)		
Séquences lettres chiffres – (empan)	NSD 9 (5)	Normal
Mémoire spatiale (MEM-III)		
Mémoire spatiale – (empans directs + inverse)	NSD 9 (6 +5)	Normal

NSD = note standardisée.

La suite des résultats sera présentée dans le tableau 12.5, avec respectivement les principaux tests pour les sections langage, fonctions exécutives, et tests complémentaires. Les tests langagiers ne mettent pas en évidence de faiblesse particulière. Sur le plan exécutif, quelques éléments isolés sont notés : vitesse d'exécution relative, légère sensibilité aux interférences et de nombreuses répétitions à la tâche de fluence figurale. Par ailleurs, les résultats sont bons, l'épreuve du Wisconsin bien réussie : la flexibilité mentale, l'élaboration de stratégies, la résolution de problèmes sont efficientes.

Tableau 12.5 – *Fonctions langagières, exécutives, somato-sensorielles et tests complémentaires*

Épreuves	**Score**	**Norme/commentaire**
Langage		
Dénomination orale (DO 80) Détails/60 – épreuve qualitative, non publiée	80/80 Détails 58/60	*Normes Deloche* et al. [17] Normal
Fluence sémantique, animaux, fruits, métiers, 1 min Fluence phonémique, P R V	19, 19, 16 14, 13, 13	*Normes Cardebat* [18] Normal
Fonctions exécutives		
STROOP 4 planches (temps en secondes) Dénomination Lecture Interférence Flexibilité	 74s 46s* 118s 135s*	*Normes Châtelois* [19] M = 68 ET = 18, Normal M = 38, ET = 4, Limite M = 101, ET = 15 Normal M = 111, ET = 17Limite

☞

Épreuves	Score	Norme/commentaire
TMT (temps en secondes) A – B	27s – 60s	*Normes GREFEX* [20] Centile 50-75, Centile 75-90
Fluence figurale de RUFF Nombre total d'erreurs Nombre de répétitions	123 39*	*Normes Ruff* [21] Centile 95 Déficitaire
Test de classement de cartes du Wisconsin Nombre de catégories	6 en 73 cartes	*Normes Milner* [22] Normal, Erreurs persévératives : 5
Tests somato sensoriels		
Extinction (erreurs Gauche Droite)	5G 2D	Normal
Autres tests		
Barrages de Mesulam (lettres non structurées) Lettres non structurées Symboles non structurés	122s (0 oubli) 131s (0 oubli)	*Normes Mesulam* [23] M = 99, ET = 28 M = 89, ET = 28
Reconnaissance des émotions faciales d'Ekman	56/60 (4C)	Normal

Étant donné la localisation temporale droite de la zone épileptogène, un profil perturbé au niveau langagier aurait pu refléter une latéralisation atypique du langage chez ce patient gaucher. Or les fonctions langagières sont tout à fait efficientes. En revanche, quelques éléments dysexécutifs, en particulier dans les activités visuelles, notamment les persévérations dans les fluences figurales, suggèrent qu'il peut exister un effet délétère relatif du foyer épileptique sur les structures extra-temporales, en l'occurrence frontales droites. De même, les quelques erreurs somato-sensorielles sur l'hémicorps gauche, évoquent une interférence avec les structures post-centrales droites.

Au total, le bilan neuropsychologique de M. L. L. met en évidence au premier plan des troubles en mémoire épisodique dans un contexte d'efficience cognitive normale. Ces difficultés concernent principalement le matériel visuel et spatial, ce qui est cohérent avec une atteinte des structures temporales de l'hémisphère non dominant pour le langage. Le profil est donc compatible avec les différents examens médicaux identifiant un foyer épileptique temporal droit avec sclérose hippocampique. La fluence figurale témoignant de nombreuses persévérations, les difficultés visuo-constructives relatives (Cubes-WAIS-R; Figure de Rey) vont également dans ce sens.

Toutefois la latéralisation manuelle gauche du patient ainsi que les défauts de consolidation en mémoire épisodique verbale soulèvent la

question d'un dysfonctionnement bilatéral. Étant donné le rôle du bilan neuropsychologique dans la vérification de l'intégrité fonctionnelle de l'hémisphère non opéré et dans l'estimation du devenir mnésique, il paraît important de compléter les investigations avec des examens d'imagerie cérébrale fonctionnelle (IRM *f*). Par ailleurs, il faut tenir compte de la médication antiépileptique pouvant avoir des répercussions au plan cognitif : si celles-ci sont moins importantes que l'effet délétère des crises elles-mêmes, il a été suggéré que les traitements, et davantage lorsque les dosages sont élevés, perturbent les capacités attentionnelles et la mémoire verbale [24-25].

- Données neuropsychologiques concordantes avec un foyer épileptique temporal droit.
- Latéralisation atypique ? Peu probable étant donné les résultats aux tests langagiers, mais à vérifier.
- Atteinte temporale bilatérale ? Intégrité des capacités mnésiques de l'hémisphère non opéré à vérifier.
- IRM fonctionnelle langage et mémoire pour compléter le bilan préopératoire

3. IRM fonctionnelle Langage et mémoire

Dans notre centre, nous proposons deux protocoles distincts : l'IRMf langage pour établir les zones d'activation du langage, examen couramment proposé aux patients gauchers ou avec une histoire familiale de sinistralité [26] et l'IRMf mémoire pour identifier les zones d'activation durant des épreuves de mémoire et qui permet, en fonction de l'activation des structures controlatérales au foyer épileptique, d'estimer le devenir mnésique postopératoire [27]. Dans le cas de L. L., ces deux examens sont proposés. Les résultats de l'IRMf langage montrent une activation gauche confirmant la dominance de l'hémisphère gauche pour le langage. En revanche, l'IRMf mémoire montre une activation bilatérale, quoique davantage à gauche, allant dans le sens des résultats, mais l'activation droite appelle une réserve par rapport au devenir mnésique du patient.

Imp.LSM : 22490861

4. Conclusion des investigations préopératoires et proposition d'intervention

Compte tenu de l'ensemble des résultats, une intervention chirurgicale visant à réséquer le foyer épileptique temporal droit sera proposée au patient. Ne s'agissant pas d'une intervention à caractère obligatoire à l'instar des chirurgies tumorales, le patient est acteur principal dans la décision chirurgicale. L'évaluation neuropsychologique et un entretien psychiatrique permettront de s'assurer de la compréhension des conséquences d'une telle chirurgie, du désir d'intervention, du consentement éclairé et de la réalité des attentes, et d'écarter également les risques liés à un profil psychopathologique.

Les résultats du bilan neuropsychologique démontrant une faiblesse de la mémoire épisodique verbale et les données dans la littérature confirmant l'importance de l'intégrité des structures controlatérales à l'opération, soulèvent la possibilité d'une baisse mnésique postopératoire. L. L. a démontré une réelle compréhension à la fois de l'intérêt de l'opération, à savoir l'arrêt des crises d'épilepsie, mais aussi des risques associés, notamment la baisse mnésique. Il a donné son accord pour l'intervention chirurgicale.

5. Évaluation neuropsychologique postopératoire

Monsieur L. L. a été vu en bilan postopératoire incluant les tests neuropsychologiques dix mois après l'intervention. Ce bilan est généralement proposé au moins six mois après la chirurgie de façon à éviter les éventuels troubles cognitifs transitoires liés à la récupération postopératoire.

Les résultats seront présentés dans la section suivante (à noter, le bilan postopératoire est moins exhaustif). Les tests ayant des versions parallèles sont privilégiés, l'efficience cognitive n'est pas réévaluée, sauf cas particulier, elle ne semble pas modulée par ce type d'intervention chirurgicale [28]. L'évaluation est suivie d'un entretien de restitution : si l'objectif du bilan en préopératoire est principalement relié à la décision d'intervention, en postopératoire son but est davantage clinique. Il est de dresser le profil cognitif, comparativement au bilan antérieur, de mesurer l'impact du geste chirurgical sur le fonctionnement cognitif et de

proposer, en fonction des résultats, une prise en charge adaptée. Il n'est pas rare que des difficultés mnésiques présentes en préopératoire n'aient pas fait l'objet de plainte de la part du patient, celui-ci étant davantage focalisé sur son épilepsie, les crises, le désir d'intervention et attribuant les troubles aux crises en général. En postopératoire, en revanche, les patients, libres de crises, prennent davantage conscience des troubles mnésiques, et sont demandeurs d'information et de prise en charge.

Monsieur L. L. ne rapporte aucune crise depuis la chirurgie. Il poursuit le même traitement antiépileptique, avec un objectif de diminution progressive, voire totale. Il ne mentionne pas de changement au plan mnésique, mais rapporte une amélioration de sa concentration et une fatigabilité amoindrie, qu'il met en relation avec un meilleur sommeil depuis l'arrêt des crises. Par ailleurs, il évoque une chute au niveau de l'humeur peu après l'intervention, ayant justifié d'une consultation avec la psychiatre du service et de la mise en place d'un suivi et traitement antidépresseur. Au moment de notre bilan, il décrit un mieux-être certain, un suivi psychiatrique espacé et la diminution du traitement antidépresseur. Il a repris son activité professionnelle et il rapporte une meilleure efficacité dans son travail. Il est très satisfait de l'intervention, au-delà de l'arrêt des crises, il se sent globalement plus performant et décrit une meilleure qualité de vie.

Tableau 12.6 – *Résultats pour la mémoire épisodique verbale et visuo-spatiale*

Épreuves	**Score pré**	**Score post**	**Commentaire post-op**
Apprentissage des 15 mots de Rey (version parallèle)			
Rappels 1 à 5 Liste A -/15	6, 9, 9, 13, 15	5, 9, 12, 13, 15	Normal
Rappel différé (20 min) Liste A	13	13	Normal
Pourcentage d'oubli (R5-RD/R5)	13%	13%	Normal
Apprentissage des 13 mots de Jones-Gotman (version parallèle)			
Rappels 1 à 4	5, 9, 10, 12/13	7, 9, 10, 10	Normal – faible
Rappel différé à 24 heures	7*	7*	Déficitaire
Pourcentage d'oubli (R4-RD/R4)	42%*	30%*	Déficitaire
Mémoire logique - Récits de la Batterie Wechsler Mémoire (MEM-III)			
Rappel immédiat	NSD 4*	NSD 12	M = 10 ET = 3,
Rappel différé	NSD 4*	NSD 8	M = 10 ET = 3,

☞

☞

Épreuves	Score pré	Score post	Commentaire post-op
Figure complexe de Rey/version parallèle : Taylor modifiée			
Copie	28/36*	28/36*	Déficitaire, < centile 5
Rappel immédiat – différé	16.5 – 17.5	18.5 – 18.5	Normal, centile 27 – centile 31
Apprentissage des 15 dessins de Aggie – Version parallèle			
Rappels 1 à 5 Liste A -/15	1*3*1*3*7*	2*79 9*10*	Déficitaire
Rappel différé (20 min) A	6*	10*	Déficitaire
Pourcentage d'oubli	14%	0%	Normal
Reconnaissance Liste A (FR)	10* (3*)	12* (3*)	Déficitaire
Reconnaissance des visages – MEM-III			
Reconnaissance immédiate Reconnaissance différée	–	NSD 7 NSD 6*	M = 10 ET = 3 Déficitaire

*= score pathologique ; NSD = note standardisée ; M = moyenne ; ET = écart-type.

Les résultats aux tests de mémoire épisodique verbale (tableau 12.6) sont très comparables aux performances préopératoires, hormis pour les récits MEM-III. On retrouve le trouble de consolidation avec un pourcentage d'oubli moins important mais déficitaire au demeurant. Les performances aux récits MEM-III sont nettement meilleures, à noter néanmoins la baisse conséquente entre le rappel immédiat et différé, reflétant les difficultés de consolidation. Au niveau de la mémoire épisodique visuelle, les performances demeurent comparables également, quoique légèrement meilleures. Ces résultats témoignent de l'importance des structures temporales bilatérales dans la mémorisation.

Si ce tableau confirme le dysfonctionnement temporal droit, il semble, au vu des améliorations, que les structures temporales controlatérales soient suffisamment efficientes pour assurer une charge mnésique. Il n'a pas été observé de baisse au niveau des capacités mnésiques verbales.

Tableau 12.7 – *Résultats pour la mémoire de travail*

Épreuves	Score pré	Score post	Commentaire post
Mémoire chiffres WAIS-R	NSD 8	NSD 13	Normal
Séq. lettres chiffres WAIS-III	NSD 9	NSD 11	Normal
Mémoire spatiale – MEM-III	NSD 9	NSD 14	Normal

NSD = note standardisée.

Un progrès conséquent en mémoire de travail est relevé (tableau 12.7) : dans les deux modalités, qualitativement il y a moins d'erreurs et plus de constance pour chaque item, et tous les empans sont augmentés. Une amélioration dans le profil des performances exécutives est également observée, et présentée dans le tableau 12.8.

Tableau 12.8 – *Fonctions langagières, exécutives, somato-sensorielles, exploration visuelle*

Épreuves	**Score pré**	**Score post**	**Norme POST**
Fonctions exécutives			
STROOP 4 planches (sec) Flexibilité	135s*	108s	M = 111, ET = Normal
TMT (temps en secondes) A – B	27s – 60s	23s – 35s	Centile 75 – centile > 95
Fluence figurale de RUFF Nombre total d'erreurs Nombre de répétitions	123 39*	112 7	Centile 79 Normal
CODE (WAIS-R)	NSD 10	NSD 11	Normal
Autres tests			
Test de Barrages de Mesulam Symboles non structurés	131s (0 oubli)	88s 0 oublis	M = 89, ET = 28

Au total, toutes les performances, hormis en mémoire, sont comparables ou améliorées, l'ensemble se situant dans la norme. Il n'y a pas de troubles langagiers, la fluence est meilleure. Sur le plan exécutif, on observe une vitesse améliorée, moins de persévérations en fluence figurale, l'ensemble suggérant une amélioration du fonctionnement exécutif, compatible avec une « normalisation électrophysiologique » des régions distales extra-temporales. Ces améliorations ne semblent pas relever d'un effet test-re-test étant donné le délai de 18 mois entre les deux bilans, mais plutôt de l'effet délétère des crises sur la sphère cognitive, compatible avec plusieurs études démontrant une amélioration au niveau exécutif en postopératoire [29, 30, 31].

Ces résultats se reflètent dans les entretiens, le patient décrivant bien, d'une part, les effets néfastes des crises en préopératoire sur les capacités mnésiques et attentionnelles et, d'autre part, l'amélioration générale liée à l'arrêt des crises en postopératoire, et plus spécifiquement ce sentiment d'être plus performant cognitivement. À relever également la

Imp.LSM : 22490861

baisse thymique en postopératoire immédiat, en nette amélioration au moment du bilan, ainsi que le meilleur sommeil, facteur favorisant la consolidation des informations [14].

6. Conclusion

Les résultats du bilan préopératoire de Monsieur L. L. ont montré des troubles mnésiques intéressant à la fois les modalités verbale et visuelle. Le profil était par ailleurs brouillé par la dominance manuelle gauchère. Ces facteurs nous ont conduits à poursuivre les investigations avec les IRM fonctionnelles de façon à prédire au mieux le devenir cognitif postopératoire, pour éviter des troubles de la mémoire invalidants. Le bilan postopératoire a montré un profil analogue, mais amélioré, reflétant, d'une part, l'effet délétère des crises sur le fonctionnement cognitif global, d'autre part, une efficience des structures temporales controlatérales à la chirurgie.

L'évaluation neuropsychologique est une partie essentielle des bilans pré et postopératoires dans le cadre de la chirurgie de l'épilepsie. Elle permet de documenter le fonctionnement cognitif, les stratégies d'apprentissage et de traitement des informations, ainsi que de prédire le devenir mnésique postopératoire, d'une part, et de mesurer, d'autre part, l'effet du geste chirurgical. Si, dans l'épilepsie temporale, les troubles mnésiques sont reliés à la latéralisation et la localisation du foyer, d'autres facteurs tels que le traitement, l'âge de début et la fréquence des crises, l'effet délétère des crises sur le réseau cérébral, la représentation atypique du langage, peuvent rendre l'interprétation délicate et doivent faire l'objet d'une attention particulière. De même, les cas de discordance entre le bilan neuropsychologique et les examens médicaux, ou les facteurs confondants tels que les crises répétées, *a fortiori* lors des tests, les troubles de l'humeur, les déficits cognitifs autres que le tableau attendu, font partie du quotidien du neuropsychologue. Celui-ci devra tenir compte de l'ensemble de ces facteurs dans l'interprétation des résultats, cibler les interventions en fonction des besoins du patient afin de proposer une prise en charge adaptée.

Imp.LSM : 22490861

Bibliographie

[1] JONES-GOTMAN M., SMITH M.L., RISSE G.L., WESTERVELD M., SWANSON S.J., GIOVAGNOLI A.R., PIAZZINI A. (2010). The contribution of neuropsychology to diagnostic assessment in epilepsy. *Epilepsy & Behavior, 18* (1), 3-12.

[2] SAMSON S. (2014) L'évaluation neuropsychologique dans la chirurgie de l'épilepsie, dans X. Seron et M. Van der Linden, *Traité de neuropsychologie clinique de l'adulte – Évaluation* (2e éd.). Paris : De Boeck-Solal.

[3] LIPPÉ S, LASSONDE M. (2004) Le bilan d'une épilpsie partielle pharmaco-résistante : explorations neuropsychologiques *Revue neurologique, 160*, hors-série 1, 144-153.

[4] WARD L. C. (1990). Prediction of verbal, performance, and full scale IQs from seven subtests of the WAIS-R., *Journal of Clinical Psychology*, 46 (4), 436-440.

[5] SCHRETLEN D., BENEDICT R.H., BOBHOLZ J.H. (1994). Composite reliability and standard errors of measurement for a seven-subtest short form of the WAIS-R. *Psychological Assessment*, 6 (3), 188-191.

[6] Samson S. (2002) Trouble cognitif chez le sujet épileptique. *Revue neurologique, 158*, 439-445.

[7] GRÉGOIRE J., WIERZBICKI C. (2009). Comparaison de quatre formes abrégées de l'échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes, 3e éd. (WAIS-III). *Revue européenne de psychologie appliquée/European Review of Applied Psychology*, 59 (1), 17-24.

[8] LORING D.W., BAUER R.M. (2010). Testing the limits Cautions and concerns regarding the new Wechsler IQ and Memory scales. *Neurology, 74* (8), 685-690.

[9] HERMANN B.P., SEIDENBERG M., HALTINER A., WYLER A.R. (1995). Relationship of age at onset, chronologic age, and adequacy of preoperative performance to verbal memory change after anterior temporal lobectomy. *Epilepsia, 36* (2), 137-145.

[10] WECHSLER D. (1981). *WAIS-R [Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised]*. Psychological Corporation.

[11] JONES-GOTMAN M., ZATORRE R.J., OLIVIER A., ANDERMANN F., CENDES F., STAUNTON H. *et al.* (1997). Learning and retention of words and designs following excision from medial or lateral temporal-lobe structures. *Neuropsychologia, 35* (7), 963-973.

[12] MUHLERT N., GRÜNEWALD R.A., HUNKIN N.M., REUBER M., HOWELL S., REYNDERS H., ISAAC C.L. (2011). Accelerated long-term forgetting in temporal lobe but not idiopathic generalized epilepsy. *Neuropsychologia*, 49 (9), 2417-2426.

[13] SALING M. (2009). Verbal memory in mesial temporal lobe epilepsy: beyond material specificity. *Brain*, *132*, 570-582.

[14] HUIJGEN J., SAMSON S. (2015) The hippocampus: A central node in a large-scale brain network for memory. *Revue neurologique*, 171(3), 204-216.

[15] WECHSLER D. (2001). Échelle clinique de mémoire de Wechsler MEM-III (WMS-III). Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée.

[16] MAJDAN A., SZIKLAS V., JONES-GOTMAN M. (1996). Performance of healthy subjects and patients with resection from the anterior temporal lobe on matched tests of verbal and visuoperceptual learning. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *18* (3), 416-430.

[17] DELOCHE G., HANNEQUIN D. (1997). *Test de dénomination orale d'images: DO 80*. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée.

[18] CARDEBAT D., DOYON B., PUEL M., GOULET P., JOANETTE Y. (1990). Évocation lexicale formelle et sémantique chez des sujets normaux. Performances et dynamiques de production en fonction du sexe, de l'âge et du niveau d'étude. *Acta Neurologica Belgica*, *90* (4), 207-217.

[19] CHATELOIS J. (1993). Test Stroop révisé forme 4 couleurs- « flexibilité ». *Unpublished manuscript, Montréal.*

[20] ROUSSEL M., GODEFROY O. (2008). La batterie GREFEX: données normatives. GREFEX (éd.), *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques*, 231-266.

[21] RUFF R.M., ALLEN C.C., FARROW C.E., NIEMANN H., WYLIE T. (1994). Figural fluency: Differential impairment in patients with left versus right frontal lobe lesions. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 9 (1), 41-55.

[22] MILNER B. (1963). Effects of different brain lesions on card sorting: The role of the frontal lobes. *Archives of Neurology*, 9 (1), 90-100.

[23] WEINTRAUB S., MESULAM M.M. (1987). Right cerebral dominance in spatial attention: Further evidence based on ipsilateral neglect. *Archives of Neurology*, *44* (6), 621-625.

[24] MOTAMEDI G., MEADOR K. (2004). Antiepileptic drugs and memory. *Epilepsy & Behavior*, 5 (4), 435-439.

[25] KWAN P., BRODIE M.J. (2001). Effectiveness of first antiepileptic drug. *Epilepsia*, 42 (10), 1255-1260.

[26] LEHERICY S., COHEN L., BAZIN B., SAMSON S., GIACOMINI E., ROUGETET R., BAULAC M. (2000). Functional MR evaluation of temporal and frontal language dominance compared with the Wada test. *Neurology*, 54 (8), 1625-1633.

[27] DUPONT S., DURON E., SAMSON S., DENOS M., VOLLE E., DELMAIRE C., BAULAC M. (2010). Functional MR Imaging or Wada Test: Which Is the Better Predictor of Individual Postoperative Memory Outcome? 1. *Radiology*, 255 (1), 128-134.

[28] HELMSTAEDTER C. (2004). Neuropsychological aspects of epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 5, 45-55.

[29] DUPONT S., DENOS M. (2006). Impact de la chirurgie de l'épilepsie temporale sur la mémoire. *Épilepsies*, *18* (2), 83-91.

[30] MARTIN R.C., SAWRIE S.M., EDWARDS R., ROTH D.L., FAUGHT E., KUZNIECKY R.I. *et al.* (2000). Investigation of executive function change following anterior temporal lobectomy : selective normalization of verbal fluency. *Neuropsychology*, *14* (4), 501.

[31] BAXENDALE S., THOMPSON P. (2005). Defining meaningful postoperative change in epilepsy surgery patients : measuring the unmeasurable ? *Epilepsy & Behavior*, 6 (2), 207-211.

13

Évaluation d'une maladie d'Alzheimer chez un patient ayant une faible maîtrise du français[1]

1. Par **Didier Maillet**.

Imp.LSM : 22490861

Questions posées par l'étude de ce cas

Comment réaliser un bilan neuropsychologique lorsqu'un patient issu de l'immigration présente une faiblesse dans la maitrise du français et quel est l'impact de facteurs culturels sur les résultats des tests du bilan? Le profil clinique typique d'une maladie est-il toujours prédictif de l'étiologie?

Monsieur M. est âgé de 54 ans lorsqu'il consulte pour la première fois un neurologue libéral, poussé par son fils et sa femme qui s'inquiètent beaucoup de nombreux oublis dans sa vie quotidienne et son activité professionnelle. Sa femme serait constamment obligée de lui rappeler ses rendez-vous professionnels car il n'est plus capable de s'en souvenir. Après un examen neurologique et une IRM sans particularité, son neurologue décide de l'adresser en consultation mémoire.

1. Premier bilan neuropsychologique (avril 2014)

M. M. se plaint de troubles de la mémoire des faits récents qu'il explique par le stress et la fatigue qu'implique son travail. Il est promoteur immobilier. M. M. gère différents chantiers de taille modeste mais qui nécessitent de nombreux rendez-vous et d'échanger avec les différents corps de métier impliqués ainsi qu'avec ses clients. M. M. doit très régulièrement s'adapter à divers imprévus qui sont monnaies courantes dans ce métier. Il rapporte qu'il pense tout le temps à plusieurs choses à la fois, et explique ses oublis par la fatigue que cela engendre. Il précise aussi lors de l'entretien que c'est surtout à la demande de son entourage qu'il a initié une démarche de consultation.

Son fils unique, étudiant infirmier, est venu accompagner son père le jour de la consultation. Lui comme sa mère sont inquiets pour M. M., et cela depuis que ce dernier a présenté un épisode de désorientation temporo-spatiale en Turquie il y a deux ans. Dès lors, il remarque chez son père de nombreuses difficultés de mémoire des faits récents qui ne cessent de s'accroître avec le temps.

1.1 Passation et analyse des tests

Originaire de Turquie, M. M. a été scolarisé jusqu'à l'âge de 17 ans sans obtenir de diplôme spécifique. Il a eu une enfance très pauvre. Afin de ramener un peu d'argent à ses parents, il a pendant de nombreuses années distribué des journaux très tôt le matin avant de se rendre en classe. Arrivé en France à l'âge de 20 ans, M. M. a appris à parler français « sur le tas » et il a appris à le lire, de manière autodidacte, ce qui révèle des aptitudes remarquables d'adaptation et d'apprentissage. Son niveau oral de français est bon, il parle avec un accent prononcé mais son lexique est suffisamment fourni pour arriver à transmettre ses idées en mots, à élaborer sa plainte et même à faire comprendre son ressenti face à ses troubles mnésiques. En revanche, il ne maîtrise pas l'écriture, c'est sa femme qui se charge des factures et des devis. Le langage spontané de M. M. est fluent, informatif, sans trouble phonologique ou syntaxique.

Chez ce patient, la difficulté de l'évaluation neuropsychologique porte sur l'analyse des tests de mémoire, notamment pour les tests verbaux, qui devront être interprétés en référence à la fréquence d'occurrence des mots pour M. M. En effet, le fait d'avoir une langue maternelle qui n'est pas le français, d'être issu de l'immigration ou d'avoir grandi dans un bassin culturel différent de la France métropolitaine change considérablement la fréquence des mots (*cf.* encadré 1), certains mots de l'épreuve de rappel libre/rappel indicé à 16 items (RL/RI-16 items ; [1]) sont même inconnus pour ce patient. Ainsi, lorsqu'il lui est demandé de lire le nom de la fleur sur la première planche du RL/RI-16 items lors de l'étape d'encodage, il énonce la jonquille mais explique que cette réponse est faite par déduction et avoue avec un ton désolé qu'il ne connaît pas cette fleur. M. M. ne sait pas non plus ce qu'est le hareng, la mésange ou encore le tilleul.

Encadré 1 – Fréquence d'occurrence des mots et différences culturelles

Les tests mnésiques français s'appuient, pour les items auditivo-verbaux, sur des listes de mots contrôlés en termes de longueur, de phonologie et de fréquence en France métropolitaine. Pour illustrer les modifications profondes qu'il convient d'apporter à un test de mémoire verbale lorsque l'on souhaite tenir compte des variables culturelles, citons ce travail de recueil de la fréquence d'occurrence des mots dans la culture antillaise [2] (avec une méthodologie proche de l'étude de Dubois [3] qui a servi au choix des mots du RL/RI-16 items). Les mots prototypiques de certaines catégories pour des

☞

☞

participants de culture antillaise ont, au contraire, une fréquence d'occurrence extrêmement faible en France métropolitaine. Prenons par exemple la catégorie des légumes, les deux prototypes de cette catégorie en Martinique sont « igname » et « dachine » (figure 13.1).

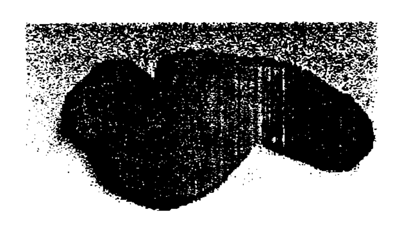



Figure 13.1 – *Exemplaire prototypique de la catégorie légume en Martinique : l'igname (à gauche) et le dachine (à droite)*

L'ensemble des mots du RL/RI-16 items (mots cibles, ainsi que les distracteurs sémantiques et neutres utilisés lors de la phase de reconnaissance) a été sélectionné à partir des listes de production d'exemplaires de Dubois [3]. Les critères de sélection des mots composant le RL/RI-16 items sont les suivants : chaque mot choisi ne doit pas être l'exemplaire le plus prototypique de sa catégorie sémantique et cela pour une personne ayant été scolarisée en France, son rang de typicalité se situe entre la 3e et la 22e position dans la liste de production d'exemplaires de Dubois.

La fréquence d'occurrence des mots utilisés dans le RL/RI-16 items est forcément différente pour M. M. qui a grandi en Turquie. Le paradigme et l'exigence cognitive du test sont de fait modifiés, la profondeur de l'encodage des items cibles – et par conséquent l'efficacité des indices de récupération – sera moindre par méconnaissance des items. Les normes disponibles ne sont donc plus applicables. L'interprétation clinique des performances est donc fondamentale mais va nécessiter beaucoup de précaution. Elle doit s'enrichir de tous les éléments disponibles (comme, par exemple, l'attitude du patient lors de la passation des tests, ses plaintes, le récit de l'entourage, sa scolarité, son niveau d'élocution en français, sa fluence spontanée et dirigée, sa compréhension des échanges, ou encore le rappel d'événements épisodiques plus ou moins récents comme le menu du repas de la veille, le dernier film vu, les actualités récentes, les derniers repas de famille, les dernières vacances, etc.).

Ainsi, d'un point de vue quantitatif, il est possible de noter que les performances obtenues au RL/RI-16 items sont très abaissées et, même en tenant compte du nombre d'items non connus, les résultats restent extrêmement faibles, y compris avec l'aide de l'indiçage sémantique (en tenant compte du nombre d'items non connus : score de rappel

libre total de 7/36 et score de rappel total de 23/36 ; *cf.* tableau 13.1). L'indiçage n'apporte qu'une aide partielle et donne lieu à des intrusions (8 intrusions au total en rappel indicé). Par ailleurs, la courbe d'apprentissage est faible et le taux d'oubli en rappel différé est notable. Ces éléments ne sont pas uniquement explicables par sa méconnaissance de certains mots du test mais tendent plutôt à signer une atteinte mnésique pathologique dont le profil est de type « hippocampique » (*cf.* encadré 2). Le test des cinq dessins (T5D, [4]) va dans le même sens en indiquant un trouble de la consolidation des informations visuelles avec un score de reconnaissance immédiate de 5/5 et différé de 2/5. Le T5D est un test de mémoire visuo-spatiale reposant sur la mémorisation de cinq dessins abstraits, chaque apprentissage d'un dessin étant immédiatement suivi de sa reconnaissance parmi trois items distracteurs semblables visuellement. Cette étape conduit à un score de reconnaissance immédiate noté sur 5. Après 5 à 10 minutes d'interférence, une reconnaissance différée est proposée (noté sur 5). Le DMS-48 [5] est un test de mémoire visuelle inspirée du paradigme Delayed-Matching-to Sample [6-7] développé pour détecter précocement la maladie d'Alzheimer. Les performances de M. M. à ce test indiquent un score pathologique de reconnaissance à 3 minutes (40/48 au Set 1 pour un score limite de 41/48 ; [8]) et de reconnaissance à une heure très limite (42/48 au Set 2 pour un score limite de 41/48 ; [8]).

Encadré 2 – Qu'est-ce qu'une atteinte mnésique de type « hippocampique » au test du RL/RI-16 items ?

On entend par atteinte de type « hippocampique », l'altération des processus mnésiques classiquement sous-tendus par les structures hippocampiques. La pathologie prototypique de cette atteinte est rencontrée dans la forme commune de la MA.

Les résultats des études concernant le RL/RI-16 items montrent que la performance des patients Alzheimer est inférieure à celle des participants normaux pour tous les essais de rappel libre [9]. Il existe de plus une inconstance du rappel chez les patients Alzheimer (surtout en rappel libre), un bénéfice moindre des indices sémantiques par rapport aux sujets normaux, pas ou peu de progression d'un essai à l'autre et la production d'un nombre anormalement élevé d'intrusions en rappel indicé, en fournissant généralement des items prototypiques de la catégorie. Enfin, aucune corrélation avec des épreuves exécutives n'est mise en évidence, suggérant que les déficits mnésiques ne résultent pas d'un déficit de ces fonctions exécutives. De même, Tounsi *et al.* [10] ont exploré la performance de

☞

131 patients atteints de MA (répartis en quatre sous-groupes selon la gravité de la démence et de vingt participants âgés normaux). Les auteurs observent que les quatre sous-groupes de patients présentent des performances comparables en rappel libre et en reconnaissance, les scores en rappel libre étant déjà très déficitaires dès les premiers stades de la maladie. En outre, les quatre sous-groupes diffèrent en fonction de leur capacité à bénéficier de l'indiçage sémantique : la sensibilité à l'indiçage sémantique est relativement préservée dans les premiers stades, mais décline avec la progression de la maladie.

Rappelons enfin que, dans un bilan neuropsychologique, il faut au moins deux tests de mémoire allant dans le même sens pour valider ou infirmer l'hypothèse d'un trouble de mémoire de type « hippocampique » (la passation du test le RL/RI-16 items seul ne suffit pas) et, si possible, ces tests mnésiques doivent comporter un test verbal et un autre visuel.

M. M. présente également une légère désorientation temporelle aux questions du MMSE [11], ses réponses sont hésitantes, il se trompe pour le jour et se corrige spontanément pour le mois après avoir hésité. Ses capacités d'empan mnésique sont relativement faibles (*cf.* tableau 13.1).

Tableau 13.1 – *Résultats aux tests neuropsychologiques du bilan d'avril 2014 et interprétation quantitative associée (représentée sous forme de seuils pathologiques)*

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	Score brut	Interprétation quantitative
Orientation temporelle (MMSE)	4/5	
Orientation spatiale (MMSE)	4/5	
Batterie rapide de dénomination (BARD)	10/10	Seuil ≤ 9/10
Praxies constructives (BEC-96)	12/12	Seuil ≤ 9/10
Praxies gestuelles :		
• Praxies gestuelles symboliques	5/5	Score normal ≥ 4
• Praxies gestuelles mimes d'action	10/10	Score normal ≥ 8
• Imitation de gestes sans signification	8/8	Score normal ≥ 7
VOSP : • Analyse de cubes :	10/10	Score normal ≥ 6
Calcul posé	5/8	Non validé
Frise de Luria	Correcte	Non validé

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	Score brut	Interprétation quantitative
Empan de chiffres		
• Endroit	5	
• Envers	3	
Mémoire des chiffres (MEM-III)	6/19	Seuil ≤ 5/19
RL/RI-16 items		
• Rappel immédiat	13/16	Normes non utilisables
• Rappel libre 1	4/16	
• Rappel total 1	9/16	
• Rappel libre 2	3/16	
• Rappel total 2	9/16	
• Rappel libre 3	4/16	
• Rappel total 3	10/16	
• Rappel libre différé	0/16	
• Rappel total différé	9/16	
• Intrusion en rappel libre	0	
• Intrusion en rappel indicé	8	
• Reconnaissance des items cibles	16/16	
• Fausse reconnaissance sémantiquement liée	1	
• Fausse reconnaissance non sémantiquement liée	0	
Test des 5 dessins		
• Reconnaissance immédiate	5/5	Seuil < 5/5
• Reconnaissance différée	2/5	Seuil < 5/5
D. M.S-48 :		
• Taux de reco. correcte set 1	**40/48**	Seuil : 41/48
• Taux de reco. correcte set 2	42/48	Seuil : 41/48

Les scores sont pathologiques en gras (uniquement lorsque des normes sont disponibles/utilisables).

Les épreuves testant le langage en situation dirigée mettent en évidence des capacités préservées de dénomination d'items simples (score de 10/10 à la BARD [12]). La compréhension des ordres simples est correcte. M. M. ne présente pas d'apraxie constructive ou gestuelle, ni de trouble gnosique ou de perception visuo-spatiale. Les capacités de manipulation écrite des opérations arithmétiques (addition, soustraction, multiplication, division) semblent altérées, plutôt dans l'aspect de planification des opérations. M. M. ne parvient plus à suivre les procédures de résolution du calcul écrit, impliquant la planification et le contrôle d'une séquence strictement ordonnée d'étapes élémentaires. Il n'existe pas d'acalculie à proprement parler car les faits arithmétiques

Imp.LSM : 22490861

élémentaires ne sont pas perturbés (M. M. connaît par exemple ses tables de multiplication et il peut faire des additions ou des soustractions simples), et il n'existe pas de trouble du transcodage numérique (dictée de chiffres et de nombres préservée) ou de troubles de l'agencement visuo-spatial des opérations écrites.

Les épreuves classiques testant les fonctions exécutives utilisent dans leur grande majorité le canal verbal, ainsi aucun des tests exécutifs normés n'a été proposé.

Au total, l'examen neuropsychologique de M. M. met vraisemblablement en évidence une atteinte mnésique pathologique de type « hippocampique », confirmée par l'entretien avec son fils. Cette atteinte mnésique s'accompagne de difficultés de calcul à l'écrit. La limite de la maîtrise de la langue ne permet pas d'évaluer finement la sphère exécutive. Les praxies et les gnosies semblent en revanche préservées.

Ce profil cognitif est expliqué à ce jeune patient et à son fils lors de la restitution du bilan. M. M. semble anosodiaphorique alors que son fils, lui, semble beaucoup s'inquiéter.

2. Second bilan neuropsychologique (janvier 2015, soit 9 mois après)

Lors de ce nouvel entretien, M. M. se plaint d'une accentuation de ses troubles mnésiques. Sa situation l'affecte particulièrement. Il est préoccupé par ses troubles, par son avenir, ce qui retentit sur son sommeil. Il a, à présent, des difficultés à contenir son émotion face à ses troubles. M. M. vient juste d'être mis en arrêt de travail par son médecin traitant. Son fils évoque l'aggravation rapide des symptômes de son père depuis le précédent bilan (troubles de la mémoire, lenteur, désorientation spatiale, persévération comportementale ou idéique).

Le langage spontané de M. M. est fluent, informatif, sans trouble phonologique ou syntaxique. Les épreuves testant le langage en situation dirigée mettent en évidence l'apparition de quelques troubles de la dénomination (score de 8/10 à la BARD, *cf.* tableau 13.2). La compréhension est correcte.

Tableau 13.2 – *Résultats aux tests neuropsychologiques du bilan de janvier 2015 et interprétation quantitative associée*

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	Score brut	Interprétation quantitative
MMSE	**19/30**	Seuil : 26/30
• Orientation temporelle	**3/5**	
• Orientation spatiale	**2/5**	
• Apprentissage	3/3	
• Calcul	5/5	
• Mémoire	0/3	
• Langage	5/8	
• Praxies constructives	1/1	
BARD	**8/10**	Seuil ≤ 9/10
Fluence catégorielle (1 minute) :		
• Animaux	16 + 2 répétitions	Non validé
• Fruits	14 + 2 répétitions	Non validé
Praxies constructives (BEC-96)	12/12	Seuil ≤ 9/10
Praxies gestuelles :		
• Praxies gestuelles symboliques	**1/5**	Score normal ≥ 4
• Praxies gestuelles mimes d'action	10/10	Score normal ≥ 8
• Imitation de gestes sans signification	7/8	Score normal ≥ 7
VOSP :		
• Analyse de cubes :	10/10	Score normal ≥ 6
Calcul posé sous dictée	2/4	Non validé
Empan de chiffres		
• Endroit	5	
• Envers	3	
Mémoire des chiffres (MEM-III)	6/19	Seuil ≤ 5/19
RL/RI-16 items (liste parallèle)		
• Rappel immédiat	9/16	
• Rappel libre 1	4/16	
• Rappel total 1	7/16	
• Rappel libre 2	3/16	
• Rappel total 2	6/16	
• Rappel libre 3	3/16	
• Rappel total 3	6/16	
• Rappel libre différé	0/16	
• Rappel total différé	5/16	
• Nb d'intrusion en rappel libre	6	
• Nb d'intrusion en rappel indicé	26	

☞

☞

Principales fonctions évaluées et/ou tests utilisés	Score brut	Interprétation quantitative
TNI-93		
• Dénomination	9/9	
• Rappel immédiat	**2/9**	
– Nb d'essai	Arrêt à 3 essais	
– Nb d'intrusions	9	Seuil : rappel différé libre < 6 OU rappel différé total < 9
• Calcul	Non fait	
• Rappel différé libre	Non fait	
• Rappel différé total	Non fait	
ISDC :		
• Réduction des activités	**6/12**	Seuil ≥ 2
• Trouble d'anticipation-organisation-initiation	**12/12**	Seuil ≥ 2
• Désintérêt	0/12	Seuil ≥ 2
• Euphorie-jovialité	**6/12**	Seuil ≥ 2
• Irritabilité-agressivité	**4/12**	Seuil ≥ 2
• Hyperactivité-distractibilité-impulsivité	2/12	Seuil ≥ 2
• Persévérations-stéréotypies	**8/12**	Seuil ≥ 2
• Dépendance environnementale	0/12	Seuil ≥ 2
• Anosognosie-anosodiaphorie	0/12	Seuil ≥ 2
• Confabulations	0/12	Seuil ≥ 2
• Troubles des conduites sociales	0/12	Seuil ≥ 2
• Troubles des conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires	**4/12**	Seuil ≥ 2

Les scores pathologiques sont en gras. Les scores qui présentent une aggravation par rapport au précédent bilan sont soulignés.

Au niveau de la mémoire à long terme, les performances obtenues indiquent une atteinte mnésique qui s'est accentuée de manière significative depuis le dernier bilan (score de rappel libre total de 9/48 et score de rappel total de 19/48 au RL/RI-16 items) et qui peut être à présent qualifiée d'évolutive. De plus, le nombre d'intrusions a particulièrement augmenté (32 intrusions dont 26 ont lieu en rappel indicé alors qu'il n'y en avait que huit lors du premier bilan). Le Test de neuf images (TNI-93 ; *cf.* encadré 3) indique de grandes difficultés dès l'étape d'encodage des images (avec un score de 2/9 lors du premier rappel immédiat avec la présence de 9 intrusions). L'impossibilité de rappeler les mots après trois encodages successifs met fin à la passation de l'épreuve, conformément aux règles d'arrêt du test.

Encadré 3 – Présentation du TNI-93

Le TNI-93 a été créé afin de répondre à un manque d'outils validés et standardisés visant à repérer les troubles de la mémoire chez des sujets d'origine multiculturelle, de faible niveau de scolarité ou en situation d'illettrisme fonctionnel, c'est-à-dire ne pouvant pas lire un message écrit dans la langue de l'examinateur.

Le TNI-93 se base sur le principe de spécificité de l'encodage [13] et s'est inspiré du Memory Impairment Screen (MIS, [14]). Ce test utilise des images représentant des objets de la vie quotidienne plutôt que des mots à lire. De la même manière que dans le RL/RI-16 items, une phase d'encodage basée sur un indiçage sémantique simultané de neuf images est proposée au sujet, avant d'effectuer (après une courte tâche interférente) une phase de rappel libre et de rappel indicé [15].

Le TNI-93 présente de très bons seuils de détection de la démence pour des sujets multiculturels et majoritairement de faible niveau d'étude [16]. Au-delà de ces spécificités psychométriques, sa passation est rapide, simple et peu anxiogène, l'encodage étant facilité par la présentation visuelle. En revanche, la sensibilité et la spécificité de ce test restent à être démontrées pour le repérage des troubles cognitifs légers (MCI).

D'autre part, M. M. présente une désorientation temporelle et spatiale aux questions du MMSE nettement plus marquée qu'au premier bilan. Ses capacités de mémoire à court terme sont relativement faibles mais stables (*cf.* tableau 13.2).

M. M. ne présente pas d'apraxie constructive ou gestuelle, ni de trouble gnosique ou de perception visuo-spatiale. Néanmoins, quelques difficultés de réalisation de gestes signifiants sur commande sont observées contrairement à la précédente évaluation (avec un score de 1/5 lors de la réalisation des praxies gestuelles symboliques de la batterie brève d'évaluation des praxies [17]). Les capacités de manipulation écrite des opérations arithmétiques (addition, soustraction, multiplication, division) semblent altérées, toujours dans l'aspect de planification des opérations écrites. Lors de la passation des tests, des répétitions et des persévérations sont observées. L'Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC) de Godefroy et du Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives [18] réalisé avec sa femme met en évidence la présence d'un syndrome dysexécutif comportemental avec notamment une réduction des activités, un trouble d'anticipation/organisation/initiation, une euphorie/jovialité excessive, une irritabilité, des persévérations/stéréotypies et des troubles des conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires.

Imp.LSM : 22490861

À la lecture de cette échelle, il apparaît que M. M. est par ailleurs devenu très émotif, ce qui n'était pas le cas auparavant.

Au total, ce nouvel examen neuropsychologique de M. M. met vraisemblablement en évidence une atteinte mnésique pathologique de type « hippocampique » et évolutive, qui s'accompagne de difficultés exécutives (persévérations et modifications comportementales) et d'un déficit de la gestion du calcul écrit. Les fonctions instrumentales semblent en revanche davantage préservées, hormis l'apparition de quelques difficultés liées à la réalisation des praxies gestuelles. Il semble également qu'une prise en charge de ses symptômes anxiodépressifs pourrait également avoir un impact favorable sur ses troubles.

3. Examens complémentaires

L'IRM cérébrale réalisée en avril 2014 était tout à fait normale. L'atrophie hippocampique était même cotée à 0 sur 4 sur l'échelle de Scheltens *et al.* [19] témoignant d'une bonne préservation structurale des régions hippocampiques.

La tomographie à émission de positons (TEP) cérébrale au ^{18}Fluoro-Désoxy-Glucose (TEP-FDG) de février 2015 révèle un hypométabolisme au niveau du cortex pariétal associatif bilatéral avec une nette prédominance à droite, du précunéus et du cingulum postérieur, du cortex visuel associatif bilatéral avec une prédominance à droite et du cortex hippocampique bilatéral et temporal externe bilatéral à prédominance droite (figure 13.2). Les résultats obtenus à la TEP-FDG sont compatibles avec l'hypothèse d'une pathologie neurodégénérative de type MA mais avec une prédominance sur l'hémisphère droit. Classiquement dans la MA, le cortex temporo-pariétal ainsi que le gyrus cingulaire postérieur, et de façon moins marquée, d'autres régions comme le cortex frontal, sont les plus hypométaboliques, avec souvent une asymétrie hémisphérique, l'hippocampe n'étant pas la région la plus précocement touchée par une diminution de l'activité métabolique au repos [20].

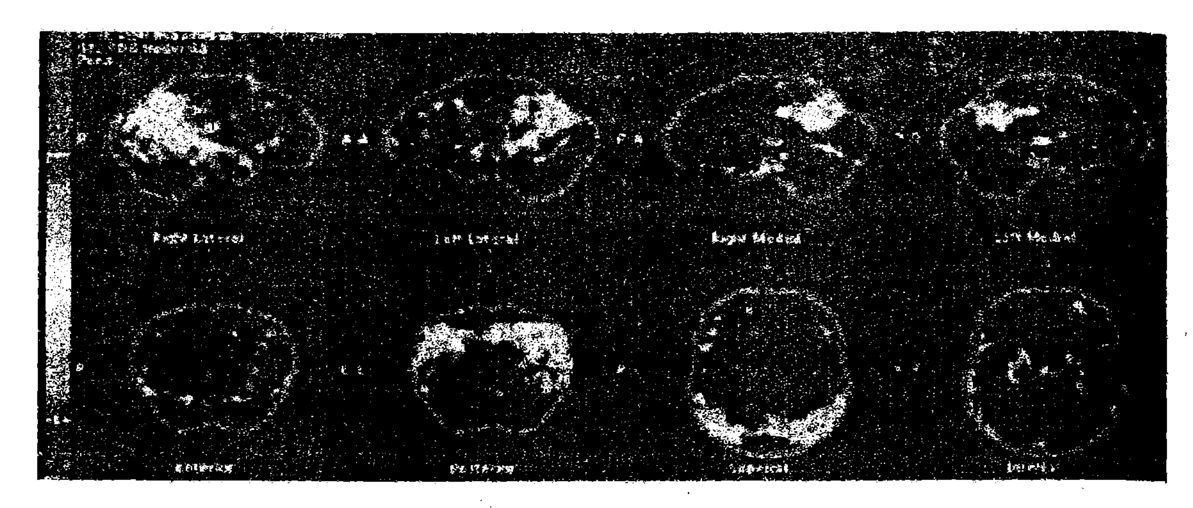


Figure 13.2 – *Image du PET-FDG acquise à partir d'une injection intra-veineuse du radiotraceur ^{18}FDG, les zones corticales présentant un hypométamolisme sont représentées par les teintes de gris les plus claires.*

Il paraît intéressant à ce stade, et au regard de l'âge de ce patient, de confronter ces résultats avec ceux d'un autre biomarqueur. En se basant sur les recommandations diagnostiques de la MA [21] (*cf.* encadré 4), une ponction lombaire (PL) a été réalisée en février 2015 afin d'objectiver ou non le reflet d'un processus amyloïde dans le liquide céphalo-rachidien chez ce patient qui rappelons-le, est jeune. Le résultat de cet examen est évocateur d'une souffrance neuronale avec une augmentation de la protéine tau et phospho-tau isolée (tau : 480 pg/ml pour des valeurs normales se situant entre 116 et 370 pg/ml et phospho-tau : 70 pg/ml pour des valeurs normales entre 36 et 66 pg/ml) alors que la protéine betâ-amyloïde (Aβ42) n'est pas abaissée (881 pg/ml pour des normales comprises entre 562 et 1018 pg/ml). Dit autrement, la PL indique une souffrance neuronale aspécifique qui n'a pas pour origine une pathologie amyloïde de type MA (qui associe augmentation de la protéine tau et phospho-tau ET baisse de la protéine Aβ42).

Encadré 4 – Recommandations diagnostiques de la démence de la MA (d'après McKhann et *al.* [21])

L'Institut national du vieillissement américain (NIA) et l'Association Alzheimer des États-Unis ont chargé un groupe d'experts internationaux (États-Unis, Canada, Royaume-Uni, Pays-Bas) de réviser les critères de diagnostic de la maladie d'Alzheimer publiés en 1984 (NINCDS-ADRDA). À l'époque, la MA n'avait qu'un seul stade, la démence, et le diagnostic était fondé sur les seuls symptômes cliniques. Les nouvelles recommandations couvrent trois stades de la maladie d'Alzheimer : stade préclinique (asymptomatique), déficit cognitif léger et démence de type Alzheimer.

— ☞ —

Ce seront uniquement les critères de la phase démentielle, et ses trois degrés de certitude diagnostique (probable, possible et certaine) associés, qui seront détaillés ici.

Critères de démence

- Atteinte d'au moins un domaine cognitif.
- Retentissement fonctionnel certain.
- Progression du déclin fonctionnel.
- Pas de cause toxique ou psychiatrique envisageable.

Trois degrés de certitude diagnostique

- MA probable.
- MA possible.
- MA probable ou possible avec preuve physiopathologique de MA.

MA probable

- Critères de démence.
- Début insidieux et progressif.
- Troubles cognitifs objectivés.
- Présentation amnésique (forme commune):
  - Troubles mnésiques prédominants.
- Présentation non mnésique:
  - Troubles du langage prédominants.
  - Troubles visuo-spatiaux prédominants.
  - Troubles exécutifs prédominants.

MA possible

- Critères de démence.
- Déclin cognitif de MA.
- Présentation mnésique ou non mnésique.
- Présentation atypique.
- Évolution atypique.
- Données anamnestiques insuffisantes.
- Données cliniques insuffisantes.
- Étiologies associées (formes mixtes, vasculaire, Démence à Corps de Lewy, etc.).

MA probable ou possible avec preuve physiopathologique de MA

- Critères de MA probable ou possible.
- Reflet d'un processus amyloïde:
  - Diminution d'Aβ42.
  - Fixation PIB ou AV45 au PET amyloïde.

— ☞ —

Imp.LSM : 22490861

- Reflet de la souffrance neuronale :
  - Dosage de la protéine Tau/p-Tau par PL (augmentation).
  - PET ou Spect : hypométabolisme ou hypoperfusion temporo-pariétal.
  - IRM : atrophie hippocampique.

4. Conclusion

L'analyse de ce cas révèle principalement deux points importants. Premièrement, l'évaluation neuropsychologique de M. M. est assez révélatrice de troubles cognitifs observés classiquement dans la présentation amnésique de la MA. Le profil clinique de M. M. est sans ambiguïté ; il a été démontré auparavant que sa méconnaissance de certains mots des tests mnésiques (et notamment ceux du RL/RI-16 items) ne permet pas d'expliquer ses performances effondrées, ni la progression des troubles au second bilan. Toutefois, il est important de se souvenir qu'un test a été créé et normalisé dans un contexte culturel donné et que le soumettre à un individu dont les références culturelles et l'expertise de la langue sont différentes change la difficulté de l'épreuve. Il n'est pas possible d'interpréter les performances de ce patient avec les normes disponibles. L'analyse devra donc être prudente dans tous ces cas, le risque de faux positif étant majeur.

Deuxièmement, l'étiologie de M. M. reste pour le moment un mystère. La seule « certitude » physiopathologique à l'heure actuelle concernant ce patient (si tant est qu'il y en ait), est que la pathologie sous-jacente n'est pas une maladie d'Alzheimer. Pour le reste, le champ des possibles reste ouvert. Ce cas doit amener les cliniciens, même les plus chevronnés, à une grande prudence car le « phénotype » d'un patient n'est pas révélateur de son « génotype[1] », comme cela est depuis quelques années souvent rapporté dans la littérature [22-23]. En ce sens, la conclusion d'un bilan neuropsychologique se doit de ne jamais inférer l'étiologie sous-jacente que peut présenter un patient, cela n'étant pas méthodologiquement recevable. Il se doit en revanche d'établir avec précision un profil cognitif en se basant sur un ensemble d'observations cliniques, sur des tests validés et sur l'analyse (quantitative et qualitative) de ces derniers.

1. Dit autrement, ce n'est pas parce qu'un patient a un profil clinique de MA que sa pathologie sous-jacente est bien une MA.

Bibliographie

[1] Van Der Linden M., Collette F., Poitrenaud J., Kalafat M., Calicis F., Wyns C. *et al.* (2004). L'épreuve de rappel libre/rappel indicé à 16 items (RL/RI-16). In M. Van der Linden, F. Coyette (éd.), *L'Évaluation des troubles de la mémoire.* Marseille : Solal.

[2] Larraillet V., Maillet D., Ivrisse S., Larribe E., Dueymes.J.-M., Triboulet F., Clavos J., Duchêne C., Jean Baptiste Bolo G., Belin C. (2014). *Validation de listes de fréquence lexicale pour l'adaptation de tests cognitifs aux Antilles Françaises.* Communication affichée aux Journées de Printemps de la SNLF, 22-24 mai, Fribourg.

[3] Dubois D. (1982). Normes de production d'exemplaires appartenant à vingt-deux catégories sémantiques, à partir d'une consigne « classique » et d'une consigne d'imagerie. *Université de Paris-VIII,* non publié.

[4] Croisile B., Milliery M., Collomb K., Colombe C., Mollion H. (2009). Le Test des 5 dessins : un test de mémoire visuo-spatiale à utiliser dans la maladie d'Alzheimer. *La Revue de gériatrie, 34* (6), 495-503.

[5] Barbeau E., Tramoni E., Joubert S., Mancini J., Ceccaldi M. Poncet M. (2004). Évaluation de la mémoire de reconnaissance visuelle : normalisation d'une nouvelle épreuve en choix forcé (D. M.S48) et utilité en neuropsychologie clinique. In M. Van der Linden, Gremem (Éd.), *L'Évaluation des troubles de la mémoire.* Marseille : Solal.

[6] Meunier M., Bachevalier J. Mishkin M., Murray E.A. (1993). Effects on visual recognition of combined and separate ablations of the entorhinal and perirhinal cortex in rhesus monkeys. *Journal of Neuroscience, 13,* 5418-5432.

[7] Squire L.R. Zola S.M. (1996). Structure and function of declarative and nondeclarative memory systems. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America, 93,* 13515-13522.

[8] Rullier L., Matharan F., Barbeau E., Mokri H., Dartigues J.-F., Pérès K., Amieva H. (2014). Test du D. M.S 48 : normes chez les sujets âgés et propriétés de détection de la maladie d'Alzheimer dans la cohorte AMI. *Gériatrie et psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement,* 12 (3), 321-330.

[9] Ergis A.M., Van der Linden M., Deweer B. (1994). L'exploration des troubles de la mémoire épisodique dans la maladie d'Alzheimer débutante au moyen d'une épreuve de rappel indicé. *Revue de neuropsychologie,* 4 (1), 47-68.

[10] Tounsi H., Deweer B., Ergis A.M., Van der Linden M., Pillon B., Michon A., Dubois B. (1999). Sensitivity to semantic cuing : An index of episodic memory

dysfunction in early Alzheimer disease. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 13, 38-46.

[11] Kalafat M., Hugonot-Diener L., Poitrenaud J. (2003). Étalonnage français du MMS version GRECO. *Revue de neuropsychologie*, 13 (2), 209-236.

[12] Croisile B., Astier J.L., Beaumont C., Mollion H. (2010). Validation de la batterie rapide de dénomination (BARD) chez 382 témoins et 1 004 patients d'une consultation mémoire. *Revue neurologique*, 166 (6-7), 584-593.

[13] Tulving E., Thomson D.M. (1973). Encoding specificity and retrieval processes. *Psychological Review*, 80, 352-373.

[14] Buschke H., Kuslansky G., Katz M., Stewart W.F., Sliwinski M.J., Eckholdt J.-M. *et al.* (1999). Screening for dementia with the Memory impairment screen. *Neurology*, 52, 231-238.

[15] Dessi F., Maillet D., Metivet E., Michault A., Clésiau H.L., Ergis A.M., Belin C. (2009). Evaluation des capacités de mémoire épisodique de sujets âgés illettrés. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement*, 7 (4), 287-296.

[16] Maillet D., Mokri H., Le Clésiau H., Ergis A.M., Matharan F., Amiéva H., Belin C., Le GREC-ILL (2013). *Validation de deux tests de mémoire à l'usage de sujets illettrés ou de faible niveau d'étude.* Communication orale aux Journées de Printemps de la SNLF, 23-25 mai, Caen.

[17] Mahieux-Laurent F., Fabre C., Galbrun E., Dubrulle A., Moroni C., Groupe de réflexion sur les praxies du CMRR Île-de-France Sud (2009). Validation d'une batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles pour consultation Mémoire. Évaluation chez 419 témoins, 127 patients atteints de troubles cognitifs légers et 320 patients atteints d'une démence. *Revue neurologique*, 165, 560-567.

[18] Godefroy O., Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives (2008). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques*. Marseille : Solal.

[19] Scheltens P., Launer L.J., Barkhof F., Weinstein H.C., Jonker C. (1997). The diagnostic value of magnetic resonance imaging and technetium 99m-HMPAO single-photon-emission computed tomography for the diagnosis of Alzheimer disease in a community-dwelling elderly population. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 11, 63-70.

[20] Matsuda H. (2001). Cerebral blood flow and metabolic abnormalities in Alzheimer's disease. *Annals of Nuclear Medicine*, 15, 85-92.

[21] McKhann G.M., Knopman D.S., Chertkow H., Hyman B.T., Jack C.R., Kawas C.H. *et al.* (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease : Recommendations from the National Institute on Aging – Alzheimer's

Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, 7, 263-269.

[22] ALLADI S., XUEREB J., BAK T., NESTOR P., KNIBB J., PATTERSON K., HODGES J.R. (2007). Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain*, *130* (10), 2636-2645.

[23] CAROPPO P., BELIN C., GRABLI D., MAILLET D., DE SEPTENVILLE A., MIGLIACCIO R. *et al.* (2015). Posterior cortical atrophy as an extreme phenotype of GRN mutations. *JAMA Neurology*, *72* (2), 224-228.

14

Comment explorer, dans une consultation à visée diagnostique, les situations d'amnésies dissociatives[1] ?

1. Par **Catherine Thomas-Antérion.**

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

1. Situation 1

Nous rencontrons A. B. qui est un jeune sportif professionnel âgé de 19 ans. Au cours d'un match, il a présenté un traumatisme crânien bénin et il a d'ailleurs continué le match en cours, sans ciller. À la sortie du terrain, le médecin sportif a constaté une amnésie lacunaire des trois dernières années de vie. Nous le rencontrons à J5. Il a déjà réalisé une IRM sans particularité et il nous consulte pour un diagnostic et une autorisation de reprise sportive après possible commotion cérébrale. Le sujet se présente avec une *Belle indifférence*[1]. Il date la période d'oubli par le fait qu'il n'identifie pas sa petite amie connue il y a trois ans. L'amnésie concerne toute la biographie : épisodes et savoirs personnels (noms de collègues, etc.) mais il n'a aucune perte des savoirs scolaires ou sportifs acquis dans cette période. L'analyse du 18-FDG-TEP ainsi que celui de deux autres sujets, a été faite voxel par voxel, de façon comparative à ceux de dix-neuf témoins appariés et a montré une altération métabolique de la partie postérieure du gyrus temporal moyen droit (pour revue plus complète de la situation voir [1]). Le patient pose peu de questions mais dit être convaincu qu'il va récupérer. Il n'a aucune difficulté pour enregistrer tout ce qui s'est passé depuis l'installation de l'amnésie ni pour réapprendre des faits passés occultés. On retrouve dans son dossier hospitalier, une précédente consultation, trois ans plus tôt dont il ne se souvient pas, pour une cécité unilatérale considérée comme

1. Le terme *Belle indifférence* est un terme issu du vocabulaire psychanalytique. Elle accompagne volontiers « les manifestations de l'hystérie ». Elle s'observe notamment dans les situations de « conversion hystérique » théorisée par Freud et Breuer. Le sujet est anormalement indifférent au symptôme qu'il présente. Actuellement, le vocabulaire pour définir ces situations est généralement depuis les années 1980, celui des différents DSM puisque cette classification est internationale et athéorique. Les amnésies dissociatives et les symptômes somatoformes (ou somatomorphes) : conversion (le terme a été conservé) et somatisation forment une partie de l'ancienne clinique hystérique. La personnalité des sujets peut être histrionique mais pas toujours. *La Belle indifférence* est présente ou non.

une situation de conversion[1], par le neurologue qui l'a vu à ce moment-là et ayant récupéré en quelques semaines [2]. Le profil de ce jeune patient A. B. (*cf.* tableau 14.1) fait évoquer une situation d'amnésie dissociative (*cf.* encadré 1) dont les principales caractéristiques sont présentées dans l'encadré 2.

Tableau 14.1 – *Éléments principaux cliniques et paracliniques de la situation 1*

Entretien et examen neurologique	
Contexte de survenue : • Neurologique	OUI (traumatisme crânien bénin)
• Psychologique	Inconnu (situation de stress traumatique quelques jours plus tôt qui est révélée plus tard)
Amnésie lacunaire	OUI
Profil d'amnésie rétrograde disproportionnée	OUI
Étendue de l'amnésie	3 ans
Date de la rencontre avec le médecin	J5
Antécédent médical signifiant	Conversion 3 ans auparavant (cécité unilatérale)
Antécédent personnel signifiant	Recueil pendant l'entretien du secret ayant entouré la disparition de la mère
Contact	*Belle indifférence*
Examen neurologique clinique	RAS
Examens paracliniques	IRM, EEG, biologie, toxiques normaux
Expression spontanée	Parfaite

☞

1. Les symptômes somatomorphes (ou somatoformes) sont pour Freud et Breuer qui les dénomment « conversion » une formation de l'inconscient, comme peuvent l'être le rêve, le lapsus, l'acte manqué, le mot d'esprit. Comme son nom l'indique le symptôme a la forme (*morphê*), l'apparence d'un symptôme somatique mais relève de déterminants somatiques ou non somatiques de façon prédominante (symptômes construits sur un ancrage organique). Les symptômes de conversion dans le DSM correspondent à des symptômes moteurs, sensitifs, sensoriels, des mouvements anormaux des pseudoévénements épileptiques, suggérant une affection neurologique mais relevant d'un autre mécanisme. Selon les époques, les écoles, etc., les termes somatoformes (ou somatomorphes) et conversion sont synonymes ou non. Dans le DSM, ils englobent aussi les tableaux de somatisation. L'amnésie (et/ou la fugue dissociative) correspond à un autre cadre théorique même si en pratique, force est de constater (comme dans la situation numéro 1) que les patients peuvent basculer dans l'un ou l'autre des registres de symptômes non organiques suggèrant des mécanismes communs à leur survenue.

☞

Bilan réduit mémoire et fonctions exécutives	OUI et normal (fait lors d'un RV de suivi 15 jours plus tard)
Traitement	Aucun
Suivi	Interrompu par le sujet; refus de consulter un psychiatre
Rechute	OUI, nouvel épisode de conversion 3 ans plus tard

Encadré 1 – L'amnésie dissociative: de quoi parle-t-on?

Les amnésies d'identité sont une situation relativement rare et souvent fugace ce qui ne permet pas toujours de voir les sujets pendant l'amnésie dissociative [3-6]. La dissociation, a été définie par Pierre Janet en 1893 comme un état «crépusculaire» par le *rétrécissement du champ de la conscience* [7]. Il s'agit d'un élément sous-tendant un certain nombre de troubles psychiques, notamment les états de stress post-traumatiques auxquels certaines de ces situations sont souvent apparentées mais probablement pas toutes. Dans l'amnésie dissociative, terminologie proposée en 1994 dans le DSM-IV [8] pour remplacer celui d'amnésie psychogène trop large du DSM-III, le sujet a une amnésie biographique lacunaire ou totale s'accompagnant parfois de fugue [9]. Pour mémoire, la fugue dissociative a été magnifiquement illustrée dans *Le Voyageur sans bagage* de Jean Anouilh en 1937. Dans l'amnésie lacunaire, le sujet n'oublie pas son nom ni son identité mais il peut ne plus ressentir de familiarité pour les personnes rencontrées, dans la période occultée, ou ne pas identifier des objets familiers. Comme souvent, des œuvres de fictions en témoignent mieux ou plus simplement que des ouvrages savants, ainsi l'héroïne de *la Page blanche*, bande dessinée de Pénélope Bagieu publiée en 2012, ne connaît plus rien de son histoire et n'identifie plus les objets qu'elle manipule dans son appartement avec étrangeté. En observant le contexte dans lequel, elle évolue, elle est à la recherche d'indices qui raccrochent des souvenirs. Du reste c'est ce que font frénétiquement certains sujets. Il n'est pas rare effectivement que des patients recouvrent la mémoire dans un lieu ou une situation familiers. Cette récupération est décrite comme spectaculaire. Elle est probablement en lien avec «une levée d'inhibition» à la recherche en mémoire.

Il parfois difficile d'expliquer à un malade ce qu'est l'amnésie dissociative et comme dans d'autres situations, notamment les conversions, les médecins utilisent volontiers le terme de «fonctionnel», suggérant ou explicitant que l'organe (le *hard*) est intact et donc que la fonction peut être récupérée, tout ou en partie: la récupération partielle ou totale des souvenirs est donc possible [4, 10]. Le terme «fonctionnel» peut endosser deux sens ce qui entretient parfois une ambiguïté. De Renzi *et al* [3] l'ont proposé avec le

☞

☞

référentiel classique en neurologie du trouble fonctionnel versus le trouble organique et alors que la littérature de cette époque donnait lieu à des débats sur « la véracité » ou non de ces situations, en dehors de lésions cérébrales. Markowitsch *et al* [11] ont quant à eux utilisé le terme en faisant référence aux anomalies sur les examens métaboliques (imagerie fonctionnelle) de certains patients. Le premier cas avec imagerie que cette équipe a publié est le cas AMN. Il s'agissait d'un jeune homme de 27 ans, ayant occulté dix ans de sa vie, après avoir observé un départ de feu mais sans avoir souffert d'anoxie. L'imagerie fonctionnelle objectiva avec une TEP, un vaste réseau en hypodébit incluant les hippocampes, et ce bien sûr en absence de toute lésion structurale. Le sujet au cours d'une psychothérapie eut une reviviscence d'une scène traumatique et revit un homme brûlant dans sa voiture. Sa mère confirma que pendant sa prime enfance, il avait été témoin d'une telle scène. Récemment Hans Markowitsch a précisé que ce jeune homme était dans une période personnelle de grand stress, lorsque cet événement survint et suggéra une hypothèse noradrénergique « au blocage fonctionnel ». Il est difficile de conclure quant à ces modifications de débit, dont les localisations sont variables [1, 12], sachant que les mécanismes intimes du blocage restent à ce jour mal expliqués. On sait seulement qu'il s'agit d'une « lésion dynamique » comme le suggérait déjà Charcot en 1889, puisque certains patients peuvent récupérer [1, 13].

Encadré 2 - Les caractéristiques de l'amnésie d'identité (ou amnésie dissociative)

La caractéristique principale est qu'il s'agit d'une amnésie rétrograde disproportionnée, c'est-à-dire que l'atteinte de la mémoire antérograde et des fonctions exécutives est, lorsque ces dernières sont atteintes, sans commune mesure avec l'intensité de l'oubli du passé. L'amnésie biographique épisodique mais également sémantique est lacunaire ou totale. De plus, on peut observer la perte de certains savoirs (l'histoire et la géographie) [13] ou de certaines procédures (signature [14], conduite d'une automobile, couture, pratique d'un instrument de musique etc.). Enfin, nous avons nous-même observé à de fréquentes reprises, lorsqu'on le cherche systématiquement, un changement des goûts alimentaires [1, 13]. Un des patients que nous avons pu rencontrer, trouvait ses anciens vêtements bizarres, avait du mal à les apprécier et changea toute sa garde-robe (observation personnelle non publiée). Un patient se mit à développer une passion pour les bateaux au point de lire tous les périodiques sur le thème et de s'acheter un voilier [15].

☞

— ☞

Les premiers jours, les sujets présentent soit une grande perplexité anxieuse de ce qui leur arrive soit au contraire « *la Belle indifférence* affective » (*cf.* situation 1). Au fil des semaines, lorsque le tableau persiste, il n'est pas rare qu'ils analysent très bien cet état très singulier d'une mémoire présente qui se construit pas à pas, sans familiarité pour ce passé qui est le plus souvent réappris grâce aux rêves (souvent nombreux les premiers jours et qui valent la peine d'être explorés) ou par des flashs et ce avec très peu de reviviscences et de phénoménologie éprouvée. Ainsi A. D., une femme de 30 ans, rencontrée après un an d'amnésie verbalisait : « Je suis moi sans être moi », « Je sais que ce que l'on me raconte de moi, est vrai, parce que je le sens... plus que je ne le sais » (observation personnelle non publiée). « Je ne sais pas si avant j'étais comme cela, et si cela récupérait, comment alors je serais : comme avant ou comme maintenant ? »

1.1 L'évaluation cognitive

Il est difficile, faute d'études et de suivi de ces sujets, de proposer un bilan avec un bon niveau de preuves de son intérêt. Une donnée issue de la pratique professionnelle semble pouvoir être transmise. Il convient de consacrer un long temps d'entretien dédié à la recherche des soubassements et des occasions somatiques, psychiques et socio-familiales (*cf.* encadré 3). On doit également rechercher des antécédents du même type ou de la lignée somatomorphe[1] [2]. Le bilan paraclinique est réalisé au cas par cas. Il est parfois nécessaire « pour éliminer » une autre explication et/ou un déficit en lien avec une pathologie associée ce qui est rare dans notre expérience, à la différence des symptômes cognitivoformes[2] volontiers greffés sur des symptômes organiques [16]. Il comprend un bilan minime mais suffisant de la mémoire antérograde.

1. Le symptôme somatomorphe ou somatoforme a la forme d'un symptôme somatique mais relève de déterminants non somatiques. Comme l'avait d'emblée souligné Freud, la source psychique du symptôme somatomorphe provient de la résolution d'un conflit entre une représentation mentale insupportable et son refoulement. Ce n'est pas la seule source d'un symptôme somatomorphe qui est multidéterminé (composantes psychiques, somatiques et sociales).

2. Le terme somatoforme suggère que le symptôme soit corporéisé (*soma*) et du reste le DSM énumère un certain nombre de situations touchant le *soma* sans évoquer les symptômes cognitifs pourtant dans notre expérience fréquents : bégaiement, plainte mnésique atypique voire symbolique etc. Le terme cognitivoforme est un néologisme que nous proposons avec F. Dubas pour désigner ces symptômes qui touchent un *soma* particulier qui est le cerveau. Ils répondent aux mêmes caractéristiques cliniques (être incongru, incohérent avec les modèles anatomiques, symbolisant etc.) et aux mêmes mécanismes.

Le plus souvent, le sujet saura déjà qu'il a enregistré tout ce qui s'est passé depuis la survenue de l'amnésie mais le test aura la vertu de finir de le rassurer. Cependant il existe des situations d'amnésie antéro-rétrograde mais elles sont l'exception. Dans la littérature scientifique, il est parfois rapporté quelques difficultés antérogrades mais celles-ci sont minimes au regard de l'amnésie du passé et c'est pourquoi on parle le plus souvent dans l'amnésie dissociative, d'une amnésie disproportionnée (et essentiellement rétrograde). De même, il peut être rapporté de très discrets troubles exécutifs mais il n'est pas utile de les rechercher de façon urgente et tout doit être mis en pratique pour que les tests rassurent et que le bilan ne soit pas trop long.

1.2 L'évaluation de la mémoire rétrograde « en pratique clinique » : réflexions

La plupart des outils dont on dispose pour évaluer la mémoire rétrograde ont été développés dans le cadre de travaux de recherche et sont peu applicables dans une démarche où l'on souhaite ne pas tester trop longtemps le sujet, volontiers suggestif. On distingue des outils évaluant la mémoire biographique et des outils évaluant les connaissances générales, les savoirs, les événements publics et le souvenir des célébrités. Dans un premier temps, on doit s'intéresser à la mémoire biographique, cœur de la plainte du sujet.

Il existe deux batteries de mémoire autobiographique très utilisées en langue française. D'abord, on peut citer la version française de l'AMI (Autobiographical Memory Interview), batterie développée par Kopelman [4]. Le contexte de développement de cette batterie est important à rappeler : l'auteur s'intéressait aux traumatisés crâniens, sujets le plus souvent jeunes, d'où trois périodes temporelles retenues et le test a été développé dans le contexte scientifique du moment. Ainsi, si on dispose de questions concernant la sémantique personnelle (nom des camarades d'école primaire, de collège, de lycée, d'université, de bureau etc.), les questions évaluant la mémoire épisodique (un souvenir dans la cour de récréation) ne permettent pas de vérifier strictement l'épisodicité du souvenir. Ceci peut permettre tout de même de montrer à un sujet qui a une amnésie lacunaire, que les souvenirs les plus anciens sont restitués. En principe, lorsqu'une période est oubliée, l'ensemble des souvenirs est effacé. Deuxièmement on peut citer le TempAu de Pascale Piolino [12] développé en premier lieu pour la recherche, dans la problématique des sujets vieillissants, d'où cinq périodes temporelles et bien entendu un

Imp.LSM : 22490861

contrôle strict de l'épisodicité. Ce test nous semble compliqué à réaliser lors d'un premier bilan avec une finalité clinique. Il peut enfin être proposé des épreuves de fluences comme les noms des proches : famille, école, travail, lieu de vacances, etc. Ceci peut effectivement aider un sujet avec une amnésie lacunaire à comprendre qu'il a accès à certaines données et pas à d'autres. Surtout, il existe des épreuves de mots indices qui nous semblent ici avoir toute leur pertinence et nous allons développer cet axe. Parallèlement et dans un second temps, il est intéressant d'évaluer un certain nombre de connaissances rétrogrades notamment les événements de la vie publique et les savoirs sur les célébrités ainsi que les connaissances dans les domaines d'intérêt des sujets [1, 10, 15].

1.3 L'évaluation de la mémoire rétrograde « en pratique clinique » : l'épreuve des mots indices

Il s'agit d'un type d'épreuves très ancien, basé sur l'étude de la mémoire associative. Ces épreuves conviennent parfaitement ici pour quatre raisons. D'abord, elles sont faciles à expliquer et sont bien vécues par les sujets. Ensuite, elles donnent libre cours à toutes les associations possibles, ce qui suggère que le sujet lui-même peut activer des traces utiles à sa récupération. En cela l'épreuve a des aspects de test projectif d'où d'ailleurs son abandon de la pratique plus enclin à la normalisation du recueil des données. Dans l'amnésie dissociative, la subjectivité est un point fort. Il convient d'en avoir l'habitude. Il n'est pas rare de repérer si on en a l'expérience, des associations signifiantes. Toutefois, il convient ici de ne pas intervenir et de ne pas se livrer à des interprétations sauvages à l'exception de quelques remarques prudentes devant des situations particulières que nous décrivons dans les vignettes cliniques. Troisièmement, les consignes strictes de passation permettent de proposer une règle de notation, même si elle n'est pas exempte de subjectivité. Enfin, l'épreuve peut durer si l'on prend une liste de 12 mots, à peine 20 minutes.

Au XIXe siècle, Galton, qui pour l'anecdote était le cousin germain de Darwin, à partir de l'exploration de ses propres souvenirs, à la manière d'un botaniste – qu'il était aussi – a montré avec la méthode associative que l'on pouvait accéder à des informations classifiées par période, idée générale, idée spécifique, souvenir imagé, richesse sensorielle, type de vocabulaire, nombre de répétitions etc. Pour cet auteur et dans beaucoup de travaux psychologiques contemporains : l'oubli est dynamique

ce qui permet de penser que l'accès à des associations qui ne sont plus conscientes, reste possible. On peut citer un extrait de son article célèbre publié dans *Brain* en 1879 [17] (pour mémoire Darwin publia en 1874, *Le Traité des émotions*) : « *My object is to show how the whole of these associated ideas, though they are for the most part exceedingly fleeting and obscure, and barely cross the threshold of our consciousness, may be seized, dragged into daylight, and recorded. My method consists in allowing the mind to play freely for a very brief period, until a couple or so of ideas have passed through it, and then, while the traces or echoes of those ideas are still lingering in the brain, to turn the attention upon them with a sudden and complete awakening; to arrest, to scrutinise them, and to record their exact appearance.* »

Il existe dans la littérature anglophone des années 1970 et 1980, trois listes de mot indices. À notre connaissance seule celle de Robinson [18] a été traduite en français et sinon validée, il a été vérifié que les mots « fonctionnaient » dans cette langue, toutefois en Suisse (centre de Lausanne) dans les années 1990. Il nous semble raisonnable pour la clinique de disposer des trois listes traduites telles quelles et même si elles manquent de validation et de normalisation, du fait que l'usage comme nous allons le voir, que l'on en fait, est essentiellement qualitatif. Toutefois, un travail dans le sens d'une amélioration des pratiques serait bienvenu. Les listes comportent de 10 à 20 mots, seulement des substantifs ou non. On peut citer la liste de Crovitz et Schiffman (1974 [19]) directement inspirée de celle de Galton (1879 [17]) et la liste de Robinson (1976 [18]) qui a donc conduit à un travail de validation en Suisse romande il y a plus de deux décennies. Cette liste est intéressante car elle comprend des substantifs, des adjectifs et des verbes. Enfin la liste de Zola-Morgan (1983 [20]) comprend dix mots et peut avoir l'intérêt d'être courte et « facile » (tableau 14.2). L'épreuve des mots indices est non chronométrée (mais peut l'être). Le sujet doit pour chacun des mots, énoncer le souvenir personnel le plus précis qui lui vient à l'esprit en précisant les détails de celui-ci (D), le fait qu'il reste très imagé ou non (I), le moment du temps où il s'est déroulé (T), le fait ou non de se souvenir de l'émotion du moment (E) et les détails spatiaux de l'épisode (S) afin de susciter la récupération de souvenirs épisodiques. On peut ou non suggérer au patient une période temporelle pour rechercher des souvenirs. On peut ou non contrôler leur véracité : dans ce contexte, l'association est évidemment plus importante que le contrôle et dans notre expérience, on assiste plus souvent à une difficulté à énoncer des souvenirs qu'à la production de faux souvenirs. On peut encourager les patients lorsqu'ils ont tendance à produire des souvenirs génériques (pour l'item chien : « j'aime bien les chiens »), à chercher un fait plus précis. En fait il peut être intéressant d'observer que des sujets n'arrivent

absolument pas à reconstruire des souvenirs épisodiques. Le mode de cotation est complexe. Pour notre part nous suggérons le score DITES reprenant les cinq indices exposés ci-dessus, en cotant chaque dimension 0, 1 ou 2. Dans notre expérience, le fait de récupérer aisément des souvenirs dans les périodes de mémoire conservées, avec tous les indices est de bon pronostic. Nous allons proposer quatre situations pour illustrer l'utilisation de ce test.

Tableau 14.2 – *Les trois principales listes de mots indice*

Énoncer le souvenir personnel le plus précis qui vient à l'esprit en précisant les détails de celui-ci (D), le fait qu'il reste très imagé ou non (I), le moment du temps où il s'est déroulé (T), le fait ou non de se souvenir de l'émotion du moment (E) et les détails spatiaux de l'épisode (S) :	
Liste de Crovitz et Schiffman [19]	Avenue, bébé, large, chat, coton, feu, drapeau, fleur, ami, marche, montagne, ongle, image, tempête, ticket, sucre, aurore, vapeur, fenêtre, pièce.
Liste de Robinson [18]	Lettre, *heureux*, jeu, succès, chien, **faire**, *furieux*, **casser**, **lacer**, rivière, *seul*, **trouver**,
Liste de Zola-Morgan [20]	Oiseau, drapeau, arbre, voiture, bateau, garçon, bras, étoile, horloge, table.

Le sujet A. B., dont nous avons raconté la situation en introduction, comprend parfaitement les consignes du test des mots indices et s'y prête volontiers, dans l'attente du certificat médical l'autorisant à reprendre l'entraînement sportif. Bien entendu, il énonce des souvenirs survenus avant la période des 3 ans totalement effacés. Ceux-ci sont riches et détaillés. Nous utilisons la liste de Robinson et rapportons l'exemple de sa production pour le mot *heureux* où il obtient un score DITES complet : «Je n'ai jamais été aussi heureux que le jour où j'ai su que j'étais admis [...]. Je rentrais de l'école, c'était 5 ou 6 heures, c'était vers l'été, mon père était torse nu. Il m'a souri et avait une lettre à la main. Ma mère avait les larmes aux yeux et m'a embrassé, mon frère sautait partout dans la cuisine, le chat s'était caché sous un meuble... On était tous contents à la fois.» Concernant le verbe *faire*, la réponse est très insolite : «Est-ce que je peux dire quelque chose que je n'ai pas fait ?» Dans ce type de test très projectif, il est conseillé d'encourager le sujet, après avoir réexpliqué la règle d'énonciation du souvenir le plus précis possible, puis d'autoriser une production «hors sujet». Le patient explique alors sa frustration de ne pas avoir su qu'il aurait «pu faire un petit discours» le jour des funérailles de sa mère et raconte la disparition de celle-ci, lorsqu'il avait 15 ans, après des mois de maladie dont son absence de la maison

(stages sportifs) et les mensonges (secrets) de celle-ci l'avaient épargné... L'annonce brutale du décès et sa « cécité » de la situation – « ma mère avait depuis quelque temps un foulard sur la tête » – nous semblent être des éléments importants dans la survenue d'une cécité quelques semaines plus tard (aucun élément n'avait été recherché dans le dossier dont nous disposons) voire dans l'épisode actuel (*cf.* encadré 3). Si l'interprétation sauvage doit évidemment être proscrite, il est légitime d'encourager le sujet à « dire ce qu'il veut ».

Encadré 3 – Les occasions de l'amnésie dissociative

Les soubassements de l'amnésie dissociative restent flous. En revanche, on retrouve très fréquemment des occasions neurologiques et des occasions psychologiques, ces dernières sont souvent relatées lorsque le patient récupère. Les occasions neurologiques ont fait couler beaucoup d'encre car il est, pour certains, difficile d'admettre qu'elles ne sont que le lit du symptôme « qui fait feu de tout bois » et non l'explication causale. Surtout, il faut toujours savoir se méfier d'une amnésie construite sur une problématique organique, l'arbre cachant la forêt. Quoi qu'il en soit, l'occasion neurologique agit le plus souvent comme une épine irritative neurologique et correspond presque toujours à « un changement d'état de conscience ». On retrouve dans la littérature, des traumatismes crâniens avec perte de connaissance brève, des syncopes, des ictus amnésiques, des crises d'épilepsie et nous rapportons dans la vignette n° 3, l'installation de symptômes au réveil d'une sieste. Ceci n'est pas sans rappeler dans les états de stress post-traumatiques, la récupération de souvenirs, parfois très anciens, au réveil d'une anesthésie. Enfin, le mécanisme inverse, c'est-à-dire la levée spectaculaire des symptômes au décours d'une anesthésie est également rapportée [5]. Le contexte psychologique est souvent compliqué à préciser. Un certain nombre d'observations ont permis de rapporter de graves crises familiales, des conflits, des faits délictueux ou criminels etc. Ces éléments suffisent à rappeler qu'il faut toujours être prudent lorsqu'on rencontre ces patients. Si on explique ce qu'est une dissociation, on reste prudent sur ce qui la sous-tend. Le thérapeute offre un cadre réassurant en se gardant bien de pronostiquer une guérison « à tout prix », en reprenant comme nous l'avons déjà suggéré le modèle de l'organique et du fonctionnel et le fait que la récupération est « possible ». Un certain nombre de ces sujets vont être dans une dynamique de stress traumatique [1, 11] mais la dissociation peut également être un symptôme psychotique (situation 2).

Ce patient nous apprit, quelques années plus tard, alors que nous le vîmes pour un nouvel épisode de conversion (cécité unilatérale, œil différent du premier épisode, dans un contexte de stress) et alors qu'il

avait récupéré ses souvenirs (*cf.* encadré 4), qu'effectivement l'amnésie dissociative était survenue dans une période de crise personnelle pouvant résonner avec le secret de la maladie de la mère. Ainsi, on voit dans cette vignette que le test : permet de penser que le sujet va récupérer assez bien vu sa facilité à générer des souvenirs épisodiques, permet d'expliquer au sujet des éléments de son trouble, et apporte des éléments projectifs sinon utiles à la guérison (comment le démontrer ?), nous permettant d'étayer l'étiologie de type « stress traumatique » de cette situation d'amnésie dissociative. Ceci nous a fait signer l'autorisation de retour au sport, sans état d'âme et après avoir vérifié que c'est ce que le sujet souhaitait.

Encadré 4 – La récupération de l'amnésie dissociative

Le mode évolutif est mal connu. On l'apprécie le plus souvent avec une littérature qui ne publie que les situations durables. Il est souvent écrit mais il s'agit de vieux écrits, que plus de deux tiers de ces situations régressent en quelques jours. Il semble maintenant évident que les occasions neurologiques et psychologiques, et les mécanismes de blocage de la récupération des souvenirs doivent conditionner une récupération plus ou moins rapide, sans qu'il soit facile dans notre expérience de faire des prédictions. Certains sujets récupèrent de façon spectaculaire. Il faut souligner que ce terme décrit notre impression subjective alors qu'il s'agit d'une levée de symptômes et/ou d'inhibition qui contribue à la récupération. Ainsi Lucchelli *et al* ont apporté deux observations [5]. Le sujet M. M. récupéra de plusieurs semaines d'amnésie après un match de tennis, où dans un échange, il « se revit vivre un match précédent » et fort de ce réveil du contexte spatiotemporel et émotionnel du jeu qu'il éprouva vraiment, il récupéra ses souvenirs ! De même le sujet G. R. retrouva la mémoire après une anesthésie pour un geste bénin, ravivant une anesthésie et un réveil antérieur. Il est difficile d'estimer le délai dans lequel, la « récupération » de la lésion dynamique est encore envisageable.

---

2. Situation 2

Nous rencontrons une femme de 50 ans adressée par un psychiatre. Elle a présenté une fugue dissociative dix jours plus tôt. N'arrivant pas à son travail, les gendarmes ont été alertés et elle a été retrouvée 12 heures plus tard sur un parking d'autoroute ayant perdu son manteau et son sac. Elle est depuis hospitalisée dans une clinique psychiatrique. Le contact

est une *Belle indifférence.* La patiente identifie après quelques jours son mari, ses enfants, ses parents. À J10, elle a retrouvé son identité et des éléments de sa vie par flashs, rêves, et par le récit de souvenirs par ses proches. Le récit du mari concernant les mois qui ont précédé est édifiant. Depuis plus d'une année, cette patiente standardiste, sans antécédent psychiatrique – la famille rapportera uniquement un comportement introverti et méfiant – avait beaucoup changé. Très obsédée par le choix de sa nourriture, elle parcourait des kilomètres pour faire ses courses et surtout peu à peu, elle ne se mit à manger que deux sortes d'aliments (céréales et pommes). Elle perdit beaucoup de poids et ses proches n'arrivèrent pas à lui faire entendre raison. Elle développa ensuite la conviction qu'elle était empoisonnée par une dent malade et se fit arracher toutes les dents. Un certain nombre d'éléments firent discuter une dérive sectaire sans qu'il soit possible de l'affirmer. Elle présentait depuis peu des difficultés dans son travail. Notre entretien fut très pauvre mais la patiente répondit à nos questions, toutefois très mécaniquement. L'expertise neuropsychologique ne comporta dans ce contexte (à la différence du cas précédent) qu'une liste simple de mots indices, celle de Zola Morgan [20]. Évidemment la patiente fut invitée à énoncer des souvenirs de la période actuelle (le séjour médicalisé en cours). Elle fit volontiers le test mais les réponses furent très pauvres. Pour *oiseau*: « Je ne vois pas, je les aime pas trop » ; pour *horloge*: « Il y en a une belle à la clinique, il paraît que c'est un malade autrefois qui l'a fait » ; pour *table*: « Il y en a une à la clinique, elle vient à la table, elle ne mange pas, elle est anorexique. »

L'ensemble de ces données (tableau 14.3) nous fit suspecter une amnésie-fugue dissociative dans un contexte psychotique et/ou dans le contexte d'une bouffée délirante. La patiente reçut des neuroleptiques. Elle retrouva peu à peu une partie de sa mémoire sans que l'on apprenne d'élément significatif quant au jour de sa « disparition ». Elle reprit son travail 6 mois plus tard en mi-temps thérapeutique, après que nous avons communiqué avec son accord, avec le médecin du travail pour expliquer que ce tableau n'altérait pas sa mémoire antérograde et avec un suivi spécialisé régulier qu'elle accepta.

Tableau *14.3 – Éléments principaux cliniques et paracliniques de la situation 2*

Entretien et examen neurologique	
Contexte de survenue	
• neurologique • psychologique	NON (*a priori*) Inconnu (changement de comportement depuis 1 an, relaté par la famille)
Amnésie d'identité	OUI (mais récupération assez rapide en réapprenant des éléments de vie)
Profil d'amnésie rétrograde disproportionnée	OUI
Étendue de l'amnésie	Totale
Date de la rencontre avec le médecin	J10
Antécédent médical signifiant	RAS
Antécédent psychologique signifiant	Symptômes interprétatifs et/ou délirants
Contact	*Belle indifférence*
Examen neurologique clinique	RAS
Examens paracliniques	IRM, biologie, toxiques normaux
Expression spontanée	Mécanique, prosodie peu marquée
Bilan réduit mémoire et fonctions exécutives	OUI et normal (hormis le temps de traitement ralenti).
Traitement	Neuroleptiques
Récupération	OUI

3. Situation 3

Une jeune femme de 24 ans, mariée depuis trois ans, au réveil d'une sieste, voit un homme penché sur elle et hurle car elle ne reconnaît pas son époux. Elle est hospitalisée dans un service d'urgence où elle réalise IRM et EEG qui sont normaux et rencontre un psychiatre. Nous la rencontrons à J3. L'entretien avec le couple nous apprend que celui-ci traverse des difficultés. La patiente a des antécédents d'anxiété-panique. Il existe chez deux tantes, des antécédents de bipolarité. La patiente se prête volontiers aux tests. Sans être totalement indifférente, elle semble peu inquiète face à sa situation. Nous utilisons la liste de Robinson [18].

Spontanément, la patiente fournit des réponses générales et a du mal à générer des réponses précises. Pour l'indice *lettre*: «Des lettres, ma grand-mère m'en écrivait beaucoup.» Pour l'adjectif *heureux*: «Il y a des enfants qui sont heureux de nature»... Nous laissons faire mais à la troisième production, nous lui demandons de nous rappeler les consignes – ce qu'elle fait parfaitement – et l'incitons à fournir un souvenir précis et détaillé.

Ainsi pour le verbe *casser*, elle dit: «J'avais 6 ou 7 ans... je me suis enfermée dans la salle de bains, et je me suis maquillée avec le beau rouge à lèvres de ma mère, le Chanel n° 56... Elle a frappé à la porte, j'ai eu peur et j'ai fait tomber le rouge à lèvres qui s'est cassé... Ma mère m'a ouvert et a beaucoup crié... je pense que c'est la seule fois qu'elle m'a grondée aussi fort.»

Le fait que la patiente génère des souvenirs épisodiques nous permet de l'encourager tout en prenant garde de lui dire que la récupération se fera toute ou partiellement, et en disant plutôt qu'elle se fera «à son rythme». Un anxiolytique est prescrit à la demande de la patiente. Celle-ci a récupéré quinze jours plus tard l'ensemble de ses souvenirs dont un épisode personnel douloureux survenu 48 heures avant la dissociation.

4. Situation 4

Une femme de 30 ans, clerc de notaire présente un traumatisme crânien avec perte de connaissance à l'étude où elle travaille, recevant une pile de dossiers sur la tête, en ouvrant un placard. Lorsqu'elle reprend connaissance, elle a tout oublié de sa vie, ignore son nom, ne reconnaît pas ses collègues, etc. Aux urgences, elle ne reconnaît pas sa famille. Elle ne présente aucun déficit neurologique et une IRM encéphalique pratiquée en urgence est normale. Elle séjourne quinze jours dans un établissement psychiatrique puis rentre chez elle, avec quelques bribes de souvenirs et un ré-apprentissage de sa vie avec ses proches. Elle ne reprend pas son travail ne se rappelant plus les bases de celui-ci. Elle développe une certaine perplexité anxieuse de sa curieuse situation: «Je suis moi sans être moi.» Nous la rencontrons un an plus tard. Nous notons avec la prudence d'usage chez elle «des bénéfices secondaires» possibles: son compagnon (dont elle n'a aucun souvenir) qui résidait jusque-là à 800 km, a changé d'emploi pour venir vivre avec elle et elle a décidé de son côté d'arrêter toute activité professionnelle. La patiente évoque le diagnostic d'amnésie dissociative dont elle doute puisqu'elle

n'a pas récupéré contrairement à ce qu'on lui avait dit et ne pouvant s'empêcher de penser qu'elle a peut-être suite au traumatisme « une lésion cachée ». Dans cette situation à distance, le bilan cognitif va être très complet et comprendre une expertise fouillée de la mémoire antérograde et des fonctions exécutives qui s'avère totalement normale.

Le test des mots indices est réalisé à partir de souvenir de l'année écoulée... et a pour fonction de montrer à la patiente qu'elle est capable de générer des souvenirs biographiques riches en épisodicité, ce qui suggère qu'elle est capable de construire des traces avec force d'indices et probablement de reconstruire des traces plus anciennes, « à son rythme ». Trois ans plus tard, nous avons de ses nouvelles, et elle aurait partiellement récupéré sans que nous en sachions plus.

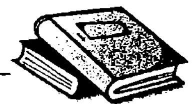
5. Conclusion et synthèse

Outre le diagnostic et le soin, la situation de l'amnésie dissociative, de la perte d'identité et de la perte de l'accès aux souvenirs biographiques (tout ou en partie) peut nous apprendre sur le fonctionnement de la mémoire et nous rappelle l'importance des épreuves de mémoire associative et projective. Nous citons ce que dit Spence [21] de « l'hystérie » dont ce type de situation peut faire partie, à la réserve de redéfinir ce terme d'obédience psychanalytique, réutilisé volontiers par les neuroscientifiques contemporains, après avoir été banni car trop connoté « idéologiquement » et jugé sexiste : « *The symptoms and signs of hysteria do not reflect neurological reality; instead, they reflect the patient's idea of neurology. To borrow the Lacanian terms, the patient's symptoms and sign comprise expressions of the symbolic (Prefrontal executive) not the real (Slave systems).* » L'énoncé du trouble doit être rassurant. Si on explique que l'imagerie structurale est normale, on doit éviter de dire « qu'il n'y a rien » en expliquant ce qu'est une atteinte fonctionnelle ou une lésion dynamique. Il convient de ne pas fournir d'explication psychologique bateau. S'il faut dire que parfois ces situations surviennent dans des contextes de stress intense, il ne faut pas assurer au sujet qu'il a sûrement vécu un traumatisme psychique... Dans ce contexte, le terme psychogène est abandonné depuis 1980 mais malheureusement encore trop utilisé. Le terme « dissociatif » permet mieux au sujet de comprendre le changement d'état de conscience qui est le sien, la possibilité de réversibilité des symptômes et surtout ne prend pas partie pour une étiologie plus précise du trouble. L'amnésie dissociative : amnésie rétrograde disproportionnée,

totale ou lacunaire, est généralement en lien avec un stress sous-jacent ou des symptômes psychotiques et les comorbidités psychiatriques sont nombreuses, on ne peut en dire davantage. On retrouve souvent une épine irritative neurologique et alors toujours sur le mode d'une modification de l'état de conscience (la dissociation ou l'état crépusculaire de Pierre Janet). On ne peut exclure définitivement que dans certains cas, d'autres éléments neurologiques interviennent dans la survenue du symptôme. Les mécanismes de la « lésion dynamique » et en tout cas du blocage (souvent temporaire) de l'accès au passé, avec un cerveau capable de consolider les souvenirs en cours et à-venir, restent obscurs.

Enfin si la situation d'amnésie dissociative reste rare dans la pratique neuropsychologique, il faut sûrement savoir être en alerte pour repérer les symptômes cognitivoformes dont on rappelle qu'ils peuvent se greffer sur et amplifier des symptômes organiques. Ainsi nous avions souligné leur fréquence et suggéré qu'ils puissent être rencontrés fréquemment dans les consultations de mémoire. Ils représentaient environ un quart des diagnostics psychiatriques à l'issue d'une consultation *de novo* sans adressage fléché particulier, soit autant que le diagnostic d'anxiété (en incluant phobies et troubles obsessionnels compulsifs) dans un travail prospectif que nous avons mené en 2012 dans le CM2R où nous exercions alors [16]. Le terme psychiatrique est bien entendu large puisque l'origine précise de ces symptômes et la nature biologique du refoulement reste imprécise. La réalité dans la pratique de consultation de mémoire libérale nous semble parfaitement superposable.

Bibliographie



[1] Thomas-Antérion C., Dubas F., Decousus M., Jean-Guillaume C., Guedj E. (2014). Clinical characteristics and brain PET findings in 3 cases of dissociative amnesia: disproportionate retrograde deficit and posterior middle temporal gyrus hypometabolism. *Neurophysiologie clinique*, 44, 355-362.

[2] Dubas F., Thomas-Antérion C. (2012). *Le sujet, son symptôme, son histoire. Étude du symptôme somatomorphe.* Paris : Les Belles Lettres.

[3] De Renzi E., Lucchelli F., Muggias S., Spinnler H. (1997). Is memory loss without anatomical damage tantamount to a psychogenic deficit? The case of pure retrograde amnesia. *Neuropsychologia*, 35 (6), 781-794.

[4] Kopelman MD (2000). Focal retrograde amnesia and the attribution of causality: An exceptionally critical review. *Cognitive Neuropsychology*, 17, 585-621.

[5] Lucchelli F., Muggia S., Spinnler H. (1995). The «Petites Madeleines» phenomenon in two amnesic patients: sudden recovery of forgotten memories. *Brain, 118*, 167-183.

[6] Stracciari A., Mattarozzi K., Fonti C., Guarino M. (2005). Functional focal retrograde amnesia: lost access to abstract autobiographical knowledge. *Memory, 13*, 690-699.

[7] Janet P. (1907). *The Major Symptoms of Hysteria*. New York: MacMillian.

[8] APA (2000). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM-IV-R*. Washington: American Psychiatric Publishing.

[9] Thomas-Antérion C., Guedj E., Decousus M., Laurent B. (2010). Is seeing personal identity lost? Functional imaging of hysterical amnesia. *Journal Neurology Neurosurgery and Psychiatry, 81*, 468-469.

[10] Thomas-Antérion C., Desmales S., Foyatier-Michel N., Laurent B. (2008). À la recherche de la mémoire perdue: nature des troubles et mode de récupération d'un cas d'amnésie rétrograde pure. *La Revue de neurologie, 164*, 271-277.

[11] Markowitsch H., Kessler J., Van der Ven C., Weber-Luxenburger G., Albers M., Wolf-Dieter H. (1998). Psychic trauma causing grossly reduced brain metabolism and cognitive deterioration. *Neuropsychologia, 36 (1)*, 77-82.

[12] Piolino P., Hannequin D., Desgranges B. *et al.* (2005). Right ventral frontal hypometabolism and abnormal sense of self in a case of disproportionate retrograde amnesia. *Cognitive Neuropsychology, 22*, 1005-1034.

[13] Thomas-Antérion C., Mazzola L., Laurent B. (2008). Autobiographic memory: Phenomenological aspects, personal semantic knowledge, generic events and characters (one case of pure retrograde memory recovery). *Clinical Neurophysiology, 38*, 171-176.

[14] Sellal F., Manning L., Seegmuller C. (2002). Pure retrograde amnesia following a mild head trauma: a neuropsychological and metabolic study. *Cortex, 38*, 499-509.

[15] Magnin E., Thomas-Antérion C., Sylvestre G., Haffen S., Magnin V., Rumbach L. (2012). Conversion, dissociative amnesia and Ganser syndrome in a case of «chameleon» syndrome: anatomofunctional fundings. *Neurocase, 20*, 27-36.

[16] Thomas-Antérion C., Richard-Mornas A. (2013). Situations de plainte ou de déficits «psychocognitifs» observées lors d'une première consultation de mémoire. *Revue neurologique, 169* (2), 97-107.

[17] Galton F. (1879). Psychometric experiments. *Brain*, 2, 149-162.

[18] Robinson JA (1976). Sampling autobiographical memory. *Cognitive Psychology, 8*, 578-595.

[19] CROVITZ H.F., SCHIFFMAN H. (1974). Frequency of episodic memories as a function of their age. *Bulletin of the Psychonomic Society*, 4, 517-518.

[20] ZOLA-MORGAN S., COHEN N.J., SQUIRE L.R. (1983). Recall of remote episodic memory in amnesia. *Neuropsychologia*, 21 (5), 487-500.

[21] SPENCE S.A. (2008). « Others » and others : hysteria and the divided self. In S. Cappa, J. Abutalebi, J.-F. Demonet, P. Fletcher, P. Garrard (éd.), *Cognitive Neurology : A Clinical Textbook*. Oxford : Oxford University Press, 459-472.

15

Évaluation d'une plainte mnésique non authentifiée par un bilan standard[1]

1. Par **Alma Guilbert et Cécile Guillaume**.

Imp.LSM : 22490861

Imp.LSM : 22490861

En tant que professionnels réalisant des évaluations cognitives, il arrive parfois que nous nous retrouvions face à un patient présentant une plainte cognitive importante avec un retentissement important dans la vie quotidienne et générant de l'angoisse, alors que le bilan standard ne révèle aucune anomalie. Face à cette situation quelle démarche adopter ? Avons-nous évalué les bons processus ? Avons-nous utilisé des outils suffisamment sensibles ? S'agit-il d'une plainte anxieuse voire d'une exagération des troubles ? Ce type de situations est toujours inconfortable car cela questionne la qualité du travail du neuropsychologue. Ces cas permettent également de réfléchir sur la place de la neuropsychologie par rapport aux autres champs de la psychologie : une approche psychométrique exclusive est-elle suffisante pour comprendre ces situations complexes ? La spécificité de la neuropsychologie (et du neuropsychologue) est d'autant plus difficile à trouver que cette discipline se situe au carrefour de la neurologie et de la psychologie. Cette spécificité se résume-t-elle à la maîtrise de tests et à la connaissance des processus cognitifs ?

Lors de l'investigation neuropsychologique, la maîtrise de connaissances théoriques pointues sur les différents processus cognitifs est évidemment nécessaire mais non suffisante : l'accumulation de tests et d'examens ne permet pas toujours d'authentifier la plainte ou de donner du sens aux ressentis rapportés par le patient. Un savoir-être auprès des patients, des capacités d'écoute sont également fondamentales dans la pratique pour pouvoir lui apporter des éléments de réponses... même lorsque le bilan initial n'apporte pas de réponse claire, comme l'illustre le cas de M. AD rapporté ci-dessous, que nous avons reçu pour une plainte mnésique relativement banale au premier abord.

1. Motif de consultation et consultation initiale avec le médecin

A. D. est un menuisier à la retraite de 63 ans, il a été scolarisé jusqu'à 16 ans et a eu un CAP de menuiserie. Il est reçu une première fois en consultation mémoire pour une plainte mnésique ayant un retentissement important sur sa qualité de vie : du fait de ses difficultés, il a moins confiance en lui, il se met plus en retrait sur le plan social, il se sent coupable de ne pas se souvenir clairement d'événements dont il « devrait » se souvenir comme son mariage ou la naissance de ses enfants. Les oublis sont quotidiens. Il évoque également des difficultés sur le plan

attentionnel avec notamment un « décrochage » lorsqu'il doit effectuer deux choses en même temps.

Ces difficultés se sont majorées depuis quelques mois et sont confirmées par sa femme. Celle-ci explique notamment qu'il a toujours été tête en l'air mais que maintenant les indices ne suffisent plus pour qu'il retrouve l'information. Elle n'évoque en revanche pas de changement de caractère.

La crainte qu'il s'agisse des premiers signes de la maladie d'Alzheimer est spontanément évoquée par A. D. et sa femme.

A. D. n'a pas d'antécédents neurologiques ou psychiatriques, hormis la notion d'un choc au niveau frontal dans l'enfance lors d'un accident de vélo pour lequel aucune information n'est disponible à l'exception des dires du patient. Celui-ci ne se rappelle par ailleurs plus s'il y avait eu perte de connaissance ou non. On note également une anxiété liée à une situation de travail difficile en fin de carrière (tensions avec son employeur, trois licenciements).

La première consultation, réalisée par le médecin de la consultation mémoire, n'a mis en évidence aucune anomalie particulière. Le médecin a donc demandé un bilan neuropsychologique pour une évaluation plus approfondie du fonctionnement cognitif.

2. Premier bilan neuropsychologique standard

Lors de ce premier bilan, A. D. est informatif et précis. Sa plainte est détaillée, avec plusieurs anecdotes pour illustrer ses oublis. Il exprime verbalement une grande inquiétude par rapport à ses problèmes de mémoire, mais dans le même temps, il est peu expressif et semble finalement peu inquiet, ce qui contraste avec son discours.

L'ensemble du bilan est normal (mémoire épisodique, orientation temporo-spatiale, fonctions exécutives, capacités attentionnelles, fonctions instrumentales). Aucun score pathologique, ni difficulté particulière ne sont retrouvés (*cf.* tableau 15.1). À ce stade, en l'absence d'éléments inquiétants retrouvés lors du bilan, un suivi est préconisé afin de surveiller l'évolution du profil avec, en arrière-plan, l'idée qu'il s'agisse peut-être d'une pathologie neurodégénérative à un stade prédémentiel et que, dans ce cas de figure, les troubles apparaîtront peut-être davantage lors d'un bilan ultérieur.

3. Deuxième bilan neuropsychologique standard

A. D. est donc revu onze mois plus tard. La plainte mnésique du patient est toujours massive mais ni lui ni sa femme n'évoque d'aggravation depuis le précédent bilan : A. D. a toujours été « tête en l'air » mais ses oublis se sont aggravés autour de 60 ans, sans évolution notable depuis. Un bilan comparatif est effectué. Ce nouveau bilan ne montre aucun changement : l'efficience cognitive est toujours préservée, les capacités d'apprentissage sont excellentes, les faits récents sont évoqués avec précision. Il n'y a ni troubles du comportement ni syndrome dysexécutif. Seule une légère difficulté praxique concernant l'imitation de gestes non significatifs est retrouvée (*cf.* tableau 15.1). Ce bilan de contrôle est ainsi tout à fait rassurant et semble exclure *a priori* l'hypothèse d'un processus démentiel.

Tableau 15.1 – *Récapitulatif des deux bilans neuropsychologiques standard*

	Juin 2012	**Mai 2013**
Mattis	142 *(pc 72-89)*	143 *(pc 90-94)*
Mémoire de travail		
• empan endroit	6	7
• empan envers	4	6
Mémoire épisodique		
RLS15 :		
• moyenne des rappels	11,9 *(pc 50)*	12,4 *(pc > 50)*
• consistance des rappels	58 % *(pc 5-50)*	73 % *(pc > 50)*
• rappel différé	13 *(pc 50)*	15 *(pc > 50)*
Figure de Rey :		
• rappel à 3 min	Non réalisée	26 *(pc 98)*
• rappel à 30 min		26 *(pc 98)*
Fonctions instrumentales :		
Langage :		
• dénomination Bachy	36/36	35/36
Aptitudes visuo-constructives :		
• figures de la BEC 96	6/6 – 6/6	6/6 – 6/6
• frises de Luria	sans erreur	sans erreur
Praxies (batterie brève de Mahieux *et al.*, 2009) :		
• gestes symboliques	5/5	5/5
• mimes d'action	10/10	10/10
• gestes abstraits	7/8	**6/8 ***

☞

Fonctions exécutives		
Trail making test (GREFEX) :		
• partie A : temps	*23' (pc 80-90)*	*42' (pc 20-30)*
• erreurs	0	0
• partie B : temps	*50' (pc > 90)*	*61' (pc 70-80)*
• erreurs	0	0
Fluences verbales (GREFEX)		
• lettre P	25 *(z = 0,32)*	25 *(z = 0,32)*
• animaux	31 *(z = -0,12)*	41 *(z = 1,32)*
Stroop	Victoria	GREFEX
• dénomination : temps	*14' (z = -0,12)*	*63' (pc 25-50)*
• erreurs	0	0 *(pc < 75)*
• lecture : temps	*16' (z = 0,39)*	*45' (pc 25-50)*
• erreurs	0	0 *(pc < 95)*
• interférence : temps	*25' (z = -1,18)*	*103' (pc 10-50)*
• erreurs	1 corrigée	0 *(pc < 75)*
• interf – déno : temps	*11' (z = 1,40)*	*40' (pc 10-25)*
Capacités attentionnelles		
Codes de la WAIS		
• nombre de signes	62 *(NS = 10)*	64 *(NS = 11)*
Test des Cloches		
• nombre d'omissions	0 *(pc > 70)*	1 *(pc 50-70)*
• colonne 1re cloche	1	1
• temps	139 *(pc 80-90)*	110 *(pc 60-70)*

* = score pathologique/percentile < 5 ; pc : percentile.

A. D. semble toutefois peu rassuré par ces conclusions. La discordance entre la gêne qu'il ressent, confirmée par sa femme, et l'absence d'anomalies retrouvées au bilan nous interroge. Par ailleurs, le profil d'A. D. ne colle pas avec une exagération de symptômes où des déficits importants sont généralement observés lors des tests. De plus, A. D. ne montre aucune anxiété, sur le plan comportemental, au cours des bilans. Il semble même au contraire exagérément calme. Cette attitude est assez atypique et ne va pas dans le sens d'une exagération de symptômes due à un syndrome anxieux. On exclut également la présence d'apathie à la vue des nombreuses activités de la vie quotidienne pour lesquelles A. D. exprime de l'intérêt. A. D. s'occupe notamment beaucoup de ses petits-enfants, avec lesquels il fait de nombreuses activités. Il continue à bricoler et à effectuer de nombreuses tâches dans la maison. Peu de temps avant ce second bilan, il a également organisé une fête surprise pour les 60 ans de sa femme. L'ensemble de ces éléments, ainsi que la notion d'un possible traumatisme crânien (TC) dans l'enfance lors d'un accident de vélo, nous amène à revoir le patient pour un bilan plus approfondi.

4. Bilan neuropsychologique approfondi

La question se pose alors de savoir ce qui peut être proposé de plus à ce patient au cours de ce nouveau bilan et quelles sont les hypothèses alternatives que nous souhaitons explorer. La piste qui semble la plus plausible concerne la notion d'un possible TC. Cette hypothèse nous incite à proposer un test de QI (WAIS-IV), afin d'aller rechercher la présence éventuelle de performances dissociées aux différents subtests, ce qui pourrait souligner des séquelles du TC qui auraient pu passer inaperçues jusqu'à présent.

La seconde piste à laquelle nous pensons en préparant cette troisième rencontre est celle de la cognition sociale et de la sphère affective et thymique étant donné le caractère relativement détaché de A. D. lorsqu'il évoque ses problèmes de mémoire.

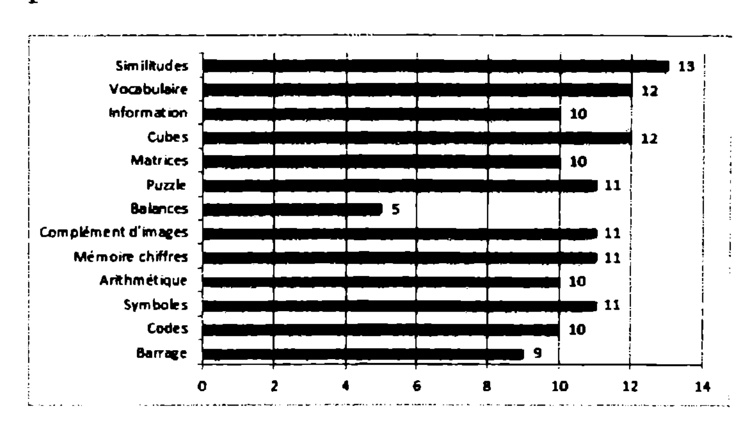
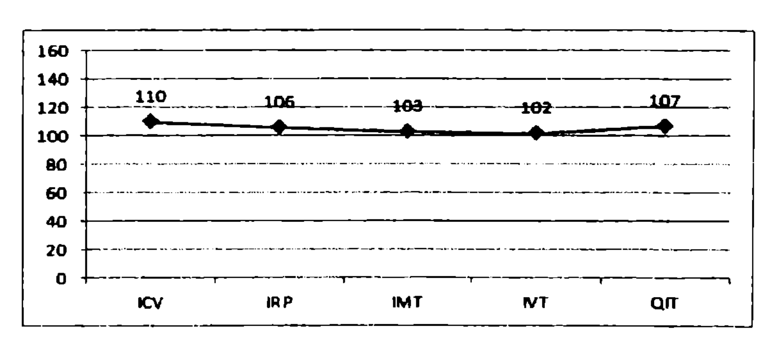


Figure 15.1 – *Distribution des notes standards sur l'échelle de la WAIS-IV*



ICV = indice de compréhension verbale, IRP = indice de raisonnement perceptif, IMT = indice de mémoire de travail, IVT = indice de vitesse de traitement, QIT = quotient intellectuel total.

Figure 15.2 – *Distribution des différents indices sur l'échelle de la WAIS-IV*

Le test de QI (WAIS-IV) montre un bon niveau d'efficience intellectuelle (rang percentile 68) et ne montre pas de dissociations que ce soit entre les différents indices ou entre les différents subtests, à l'exception d'une performance faible au subtest Balances comparativement aux autres performances (*cf.* figures 15.1 et 15.2). Dans ce subtest, le participant voit une première balance à plateaux dont les deux plateaux sont à l'équilibre et une seconde balance dont il manque le contenu d'un des deux plateaux, contenu à choisir parmi cinq propositions pour permettre d'équilibrer les plateaux de la balance en fonction des informations données par le premier dessin. Ce subtest fait partie des subtests permettant le calcul de l'indice de raisonnement perceptif (anciennement QI performance dans la WAIS-III) et qui inclut également les subtests Cubes, Matrices, Puzzles visuels et Complément d'images. Le subtest Balances permet d'évaluer le raisonnement fluide qui fait appel à des processus de manipulation des abstractions, règles, généralisations et relations logiques. Ce subtest a été conçu plus spécifiquement pour évaluer le raisonnement quantitatif et analogique. Cette performance déficitaire pourrait ainsi indiquer l'existence de difficultés de calcul chez ce patient. Selon le modèle de triple code [1], cela peut évoquer une atteinte de la représentation analogique des nombres alors que les représentations auditive verbale et visuelle arabe des nombres ne semblent pas atteintes, puisqu'aucune difficulté n'est soulignée au subtest Arithmétique. Cette difficulté pourrait tout à fait être reliée à un TC et à une atteinte pariétale qui pourrait également être cohérente avec le léger trouble praxique. Le patient nous rapporte ainsi avoir toujours été très mauvais en mathématiques, lui causant des difficultés scolaires importantes. Ce subtest échoué semble ainsi écarter l'hypothèse d'exagération de troubles et donne du poids à notre intuition clinique selon laquelle il existe des troubles chez ce patient qui n'ont pas été objectivés antérieurement et notamment par les bilans neuropsychologiques classiques. Néanmoins, cette difficulté assez spécifique n'est pas associée à une plainte particulière de la part du patient et surtout n'explique pas sa plainte mnésique. Cela nous incite à explorer d'autres hypothèses afin de tenter de comprendre les difficultés rencontrées par M. A. D.

Une des autres pistes que nous pensions pouvoir être intéressante est celle d'un dysfonctionnement de la cognition sociale qui pourrait également être expliqué par le choc frontal reçu dans l'enfance. En effet, ce qui nous avait frappés au cours des précédents bilans est l'attitude très détachée d'A. D. qui était en opposition avec son discours. Alors que celui-ci se décrivait comme anxieux, il ne présentait aucun signe d'anxiété au cours du bilan et ne laissait transparaître aucune émotion

particulière. L'hypothèse d'une dépression, occasionnant un émoussement affectif, a rapidement été écartée au cours de l'entretien grâce à l'utilisation de l'échelle HARD [2] (Humeur, Angoisse, Ralentissement, Danger). Nous avons décidé d'interroger son épouse au cours d'un entretien téléphonique en nous appuyant notamment sur l'adaptation française de la Cambridge Behaviour Scale [3] afin d'évaluer les capacités d'empathie. Une atteinte de l'empathie peut en effet rendre la personne moins sensible aux événements marquants émotionnellement pour les autres, elle les encoderait donc moins bien, ce qui pourrait expliquer la plainte mnésique de A. D. concernant notamment son mariage et la naissance de ses enfants. Mais son épouse décrit A. D. comme quelqu'un aimant prendre soin des autres, serviable, attentionné et très proche de ses enfants et petits-enfants. A. D. apparaît donc tout à fait adapté, il n'y a pas d'émoussement affectif, la capacité à éprouver de l'empathie ou de la compassion est intacte et sans modification par rapport au comportement antérieur. Nous écartons ainsi assez rapidement cette hypothèse.

Néanmoins, le fait que la plainte mnésique concerne beaucoup de souvenirs connotés émotionnellement reste assez frappant. Par ailleurs, au cours de l'entretien, A. D. évoque des difficultés pour se souvenir de son passé, avec des souvenirs assez flous, pauvres et généraux, dénués d'émotions. Cette constatation contraste avec l'adaptation sociale d'A. D. au quotidien. Ainsi, l'atteinte de la cognition sociale pourrait être plus subtile ou secondaire à une atteinte d'autres processus. Nous décidons alors d'explorer davantage la mémoire autobiographique et en particulier les aspects épisodiques et sémantiques formant l'ensemble des souvenirs et connaissances autobiographiques [4]. Nous choisissons de proposer à A. D. une épreuve de fluence autobiographique [5] dont l'avantage est d'évaluer de façon rapide les aspects épisodiques et sémantiques pour cinq périodes de vie ainsi que l'état de conscience associé au rappel d'événements autobiographiques (paradigme *Remember/Know*). Le protocole comprend trois phases distinctes : le sujet doit d'abord énumérer pendant 2 minutes le plus grand nombre de noms de personnes rencontrées à chaque époque de vie (fluence verbale sémantique personnelle). Il doit ensuite énoncer par des phrases courtes le plus grand nombre possible d'événements uniques survenus dans chaque période (fluence verbale épisodique autobiographique). Enfin, pour chaque période explorée, le sujet doit indiquer s'il se souvient ou s'il connaît chaque événement évoqué (paradigme *Remember/Know*) afin de préciser le degré « d'épisodicité » de chaque souvenir. Cette tâche de fluence est massivement échouée par A. D. qui rappelle peu de souvenirs personnels lors des fluences et la quasi-totalité de ces souvenirs sont sémantisés, qualifiés de *know*

et apparaissant flous. Seuls quelques événements, pour la plupart très récents, sont ressentis comme *remember* et sont détaillés. A. D. n'évoque des émotions que pour les souvenirs de l'anniversaire de sa femme, fêté quelques mois auparavant, et pour le décès d'un membre de sa famille il y a six ans, bien qu'encore une fois son discours contraste avec une attitude assez détachée. Aucune allusion à des émotions ou sentiments n'est faite pour les autres souvenirs (mariage, naissance de ses enfants...) même sur incitation. Concernant les souvenirs des naissances de ses trois enfants, nés dans la même maternité, A. D. explique par exemple qu'il n'a pas un souvenir précis ou spécifique à une naissance; il a plutôt une image prototypique de la chambre de la maternité, sans élément distinctif, image qui pourrait s'appliquer à chacune des naissances.

Cette évaluation de la mémoire autobiographique a ainsi révélé l'incapacité d'A. D. à éprouver de nouveau, mentalement, les émotions de son passé. Seule subsiste une connaissance froide et générale, sans anecdotes, de faits anciens qui sont juxtaposés les uns aux autres: il n'y a pas de sentiment de cohésion ou de continuité entre les différents éléments de son passé. Il résume ce sentiment par une phrase à la fin du bilan qui semble tout à fait adaptée à sa situation: «Je vis dans le vague depuis toujours.»

5. Interprétation de ces difficultés et de ses ressentis

C'est la capacité à revivre notre passé avec chaleur et émotions qui nous permet de créer un temps subjectif, dans lequel on peut voyager mentalement en replongeant dans le passé ou en se projetant dans le futur [6]. Ce temps subjectif est nécessaire à l'émergence d'un sentiment de continuité à travers le temps et participe à la construction subjective de l'identité [7]. Ce sont ces sentiments de flou et le fait que ses souvenirs ne lui «appartiennent» pas réellement qui expliquent l'importance de la plainte de A. D. et les répercussions sur sa vie quotidienne, en créant un sentiment de bizarrerie par rapport à ce qu'expriment les autres, générant alors un sentiment d'inadaptation et un retrait social.

Quelles sont les causes de ce déficit et l'aggravation récente des difficultés? Une des hypothèses pourrait être que les réorganisations cérébrales observées dans le vieillissement normal [8] entraîneraient le recrutement de nouveaux réseaux, non utilisés précédemment, et possiblement altérés chez A. D. suite à son traumatisme crânien subi dans l'enfance [9]. À l'issue de ce troisième bilan neuropsychologique, A. D. n'a

toutefois pas souhaité poursuivre les investigations pour connaître les causes de ces troubles. L'inquiétude par rapport à une éventuelle maladie d'Alzheimer étant levée et du sens ayant pu être mis sur ses ressentis, il n'a pas voulu s'inscrire dans une démarche plus lourde en termes de temps et d'énergie pour d'hypothétiques réponses à des questions intéressantes pour les professionnels qui l'ont suivi en consultation mémoire mais qui ne présentaient pas d'intérêt pour lui. Ce patient ne s'est jamais représenté à la consultation malgré plusieurs relances pour des consultations de suivi et aucune imagerie cérébrale n'a pu être effectuée à ce jour.

6. Conclusion

L'illustration du cas d'A. D. nous amène à réfléchir sur certaines problématiques centrales dans la pratique clinique quotidienne du neuropsychologue. La première concerne le rétrécissement et l'appauvrissement inévitables de la démarche diagnostique dans le cadre d'une activité routinière et répétitive, comme cela peut être le cas en consultation mémoire. En effet, chez les patients de plus de 60 ans, les troubles de la mémoire ne sont très (trop ?) souvent interprétés qu'en termes de pathologies vasculaires, neurodégénératives ou de troubles dépressifs. Ce cas nous apprend à être particulièrement vigilants aux autres étiologies possibles et à ne pas réduire une réalité clinique riche à un nombre limité d'étiologies. Il semble donc important pour éviter de tomber dans ce piège de privilégier les approches transdisciplinaires ainsi que les échanges entre professionnels.

Une autre problématique posée par ce cas concerne la notion d'intuition clinique. En effet, dans ce cas, aucun argument précis n'était présent au départ pour rejeter l'hypothèse d'une maladie d'Alzheimer débutante si ce n'est l'intuition que « ça ne collait pas » avec le profil habituel des patients. L'intuition, loin d'être perturbatrice, peut être un outil précieux pour le clinicien à condition de savoir ensuite investiguer, à l'aide de modèles théoriques précis, différents processus pour étayer ou infirmer les premières hypothèses. Sans l'intuition, les modèles théoriques restent désincarnés et sans les modèles théoriques, l'intuition resterait simple intuition et ne pourrait être étayée et validée par des arguments précis. Ce cas illustre ainsi l'intérêt des modèles théoriques et de la recherche fondamentale pour comprendre des situations cliniques atypiques.

Enfin, ce cas montre que, malgré des capacités intellectuelles et des capacités d'apprentissage préservées, l'atteinte sélective des émotions du passé génère une gêne et une souffrance importantes en perturbant

le sentiment d'identité. Reconnaître que la « cognition chaude » et le fonctionnement affectif sont tout aussi essentiels pour la qualité de vie, si ce n'est plus, que les capacités de raisonnement et de mémoire, est un message porteur d'espoir pour les personnes atteintes de troubles cognitifs que nous rencontrons dans notre pratique quotidienne.

Bibliographie

[1] DEHAENE S., COHEN L. (1995). Towards an anatomical and functional model of number processing. *Mathematical Cognition, 1*, 83-120.

[2] RUFIN J.-C., FERRERI M. (1984). Diagramme HARD. Un nouvel outil d'évaluation des états dépressifs en pratique courante. *British Journal of General Practice*, 2, 31-37.

[3] BARON-COHEN S., WHEELWRIGHT S. (2004). The empathy quotient: an investigation of adults with Asperger syndrome or high functioning autism, and normal sex différences. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 34* (2), 163-75.

[4] TULVING E. (2002). Episodic Memory: from mind to brain. *Annual Review of Psychology*, 53, 1-25.

[5] PIOLINO P., DESGRANGES., EUSTACHE F. (2000). *La Mémoire autobiographique: théorie et pratique*. Marseille: Solal.

[6] WHEELER M.A., STUSS D.T., TULVING E. (1997). Toward a theory of episodic memory: the frontal lobes and autonetic consciousness. *Psychological Bulletin, 121* (3), 331-354.

[7] PIOLINO P., DESGRANGES B., EUSTACHE F. (2009). Episodic autobiographical memories over the course of time: Cognitive, neuropsychological and neuroimaging findings. *Neuropsychologia, 47*, 2314-2329.

[8] GUILLAUME C., CLOCHON P., DENISE P., RAUCHS G., GUILLERY-GIRARD B., EUSTACHE F., DESGRANGES B. (2009). Early age-related changes in episodic memory retrieval as revealed by event-related potientals, *NeuroReport, 20* (2), 191-196.

[9] SENDROY-TERRIL M., WHITENECK G.G., BROOKS C.A. (2010). Aging with traumatic brain injury: Cross-sectional follow-up of people receiving in patient rehabilitation over more than 3 decades. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 91* (3), 489-497.

16

Évaluation des troubles exécutifs et/ou comportementaux dans le cadre d'une pathologie neurodégénérative[1]

1. Par **Pauline Narme, Martine Roussel, Pierre Krystkowiak et Olivier Godefroy.**

Imp.LSM : 22490861

Nous rapportons ici deux cas présentant des pathologies neurodégénératives différentes mais pouvant affecter le fonctionnement exécutif, à la fois dans ses aspects cognitifs et/ou comportementaux. L'étude de ces deux cas permet de montrer l'intérêt d'une évaluation de la cognition sociale dans un bilan neuropsychologique.

1. Cas de M. J.

M. J., 64 ans, d'un niveau d'éducation équivalent au certificat d'études primaires, est adressé en consultation neurologique en 2010 pour l'investigation de troubles cognitifs et comportementaux. Il n'a aucun antécédent (neurologique, personnel, ou familial). Les modifications comportementales, rapportées par son épouse, consistent en une réduction globale des activités avec apathie, une hyperactivité peu productive (fait claquer les portes, repousse tous les objets), ainsi que des propos inattendus, voire inappropriés. Un traitement antidépresseur avait initialement été instauré sans toutefois avoir significativement modifié la symptomatologie. Il existe un retentissement sur les activités instrumentales de la vie quotidienne: M. J. n'utilise plus le téléphone (il le tend systématiquement à son épouse) et éprouve davantage de difficultés pour gérer son budget. L'examen neurologique est sans particularité sur les plans moteur et sensitif, toutefois une hospitalisation est programmée pour réaliser des examens à visée diagnostique. M. J. a bénéficié de bilans neuropsychologiques (réalisé en deux temps, la même semaine), orthophonique, biologique, d'une IRM et d'une scintigraphie cérébrale.

1.1 Bilans neuropsychologiques

Lors de l'anamnèse, l'épouse de M. J. décrit des changements du comportement d'installation insidieuse qui évolueraient depuis environ deux ans, tandis que M. J. n'exprime aucune plainte, en dehors de l'existence de quelques céphalées. Au cours du bilan, M. J. présente effectivement des comportements inappropriés (tendance à la digression, au tutoiement et à l'emploi de jurons). M. J. est également distractible. Son langage est fluent, bien que pas toujours informatif, et il existe occasionnellement des manques du mot ainsi que des paraphasies sémantiques en situation spontanée (*e. g.* «salle des fêtes» pour «salle d'attente»). Dès le début de l'entretien, il est possible de noter des réponses «à côté» de

la question pouvant traduire des difficultés de compréhension orale. Il a également été difficile pour M. J. de rapporter des événements récents, ainsi que de fournir des informations précises relatives à des souvenirs plus anciens, faisant suspecter des difficultés épisodiques.

Face à la plainte de l'épouse, pour qui les modifications comportementales sont nettement au premier plan, l'hypothèse diagnostique d'abord évoquée est celle d'une dégénérescence lobaire fronto-temporale de forme frontale (ou variante comportementale). Sur le plan neuropsychologique, cette pathologie s'exprime par des atteintes du fonctionnement exécutif [1] qui peuvent réaliser un syndrome dysexécutif comportemental et/ou cognitif (*cf.* encadré 1), et éventuellement, au second plan – en fonction de la progression des lésions – des troubles du langage.

Encadré 1 – Syndromes dysexécutifs cognitif et/ou comportemental et leur évaluation

Les perturbations des fonctions exécutives incluent une large variété de troubles qui ont pour point commun d'être la résultante d'un déficit d'une fonction de contrôle [2]. De manière générale, en neuropsychologie, il est classique de rechercher en premier lieu des troubles dysexécutifs observés aux tests cognitifs (syndrome dysexécutif cognitif). La batterie du GREFEX (Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives), normalisée et validée en langue française, propose une série de tests permettant d'évaluer les capacités d'inhibition (Stroop), de déduction de règles (Modified Card Sorting Test – MCST), de flexibilité mentale (Trail Making Test – TMT partie B), et de génération d'informations (Fluences verbales; voir [3] pour une description de l'ensemble des épreuves). Le travail du GREFEX a également consisté à préciser la définition et les critères du syndrome dysexécutif cognitif. Ne sont retenues comme indicateurs du syndrome dysexécutif cognitif que les perturbations supra-modalitaires ne pouvant pas être expliquées par un autre trouble cognitif (perceptif, moteur, langage, mémoire).

L'évaluation quantitative des perturbations exécutives s'arrête bien souvent là. Pourtant, de nombreux travaux montrent qu'il est possible (et même fréquent) d'observer des dissociations, soit des patients présentant des troubles dysexécutifs comportementaux (syndrome dysexécutif comportemental) en l'absence de syndrome dysexécutif cognitif (et vice-versa). L'étude multicentrique du GREFEX [4] montre qu'il est nécessaire de conduire une évaluation conjointe des troubles dysexécutifs cognitifs et comportementaux. Le travail du GREFEX a permis également de préciser la définition et les critères du syndrome dysexécutif comportemental. Il s'agit

☞

☞

de modifications comportementales par rapport au comportement antérieur du patient, ayant un retentissement significatif sur ses activités, et qui ne seraient pas mieux expliquées par d'autres troubles (*e. g.* cognitifs, moteurs, psychiatriques), ni par un traitement médicamenteux. La présence d'un syndrome dysexécutif comportemental peut être objectivée grâce à l'Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental (ISDC [3]), proposé à un accompagnant afin d'évaluer la présence, la fréquence et la gravité des troubles selon douze axes comportementaux (*cf.* tableau 16.2).

La première partie du bilan neuropsychologique a permis une évaluation de l'efficience cognitive globale, des fonctions exécutives cognitives, de la mémoire de travail et de la mémoire épisodique (*cf.* tableau 16.1).

Tableau 16.1 – *Résultats du bilan neuropsychologique de M. J.*

Domaines évalués	Score brut	Interprétation quantitative
Efficience cognitive globale		
MMSE	**23/30**	c5
Échelle de Mattis	**102/144**	< c1
Langage		Seuils :
Token Test	30/36	29/36
DO80 (dénomination orale)	71/80	69/80
Gnosies et visuo-construction		
Copie de la figure de Rey	34/36	
PEGV		Seuils :
• Figure identiques	10/10	< 8
• Figures enchevêtrées	32/36	< 30
• Appariement fonctionnel	10/10	< 9
• Appariement catégoriel	**8/10**	< 9
Mémoire		
Empan de chiffres		
• endroit	4	z = – 1,3
• envers	3	z = – 1,2
RL/RI-16 items		
• Rappel immédiat/16	**9**	< c1
• Rappels libres 1/2/3/16	**0/0/0**	z = – 4/– 4,5/– 5,2
• Rappels totaux 1/2/3/16	**2/4/6**	< c1/<c1/<c1
• Reconnaissance/16 + FR	**14 + 6**	< 16
• Rappel libre différé/16	**0**	z = – 5,4
• Rappel total différé/16	**3**	< c1
Nombre d'intrusions	**24**	c25
Test des portes	**17/24**	

☞

Fonctions exécutives cognitives		
Stroop		Seuils :
• Dénomination (temps/erreurs)	84 sec/0	110 sec/3
• Lecture (temps/erreurs)	49 sec/0	67 sec/2
• Interférence (temps/ENC)	138 sec/0	347 sec/7
Trail Making Test		
• Partie A (temps/erreurs)	96 sec/0	134 sec/2
• Partie B (temps/EP)	**467 sec/3**	284 sec/3
Fluences verbales (2 minutes)		
• Lettre P/Animaux	**1 / 7**	6/15
Modified Card Sorting Test		
• Critères/6	5	2
• EP	**14**	12
Humeur		
Dépression (échelle MADRS)	0/60	14
Anxiété (échelle de Goldberg)	0/9	5

Les performances déficitaires par rapport aux normes (en centiles, notes z, ou à partir des scores seuils) sont indiquées en gras. PEGV : Protocole des gnosies visuelles ; ENC : erreurs non corrigées ; EP : erreurs persévératives.

Le bilan montre un déficit de l'efficience cognitive globale avec une baisse plus marquée à la Mattis [5] qu'au MMSE [6], suggérant une prédominance des difficultés sur la sphère exécutive[1]. Ceci est corroboré par l'évaluation des fonctions exécutives cognitives à l'aide d'épreuves du GREFEX [3] qui montrent un déficit franc des capacités de génération d'informations (à la fois littérale et catégorielle) et un ralentissement spécifique à la partie B du TMT, accompagné d'erreurs persévératives, suggérant un trouble de flexibilité mentale. Ce déficit explique également le nombre d'erreurs persévératives au MCST. Toutefois, les capacités de déduction de règles (nombre de critères élaborés au MCST) et d'inhibition (planche interférence du Stroop) restent préservées. L'évaluation de la mémoire montre des capacités préservées (bien que faibles) en ce qui concerne la mémoire de travail auditivo-verbale. Sur le plan épisodique, il existe un syndrome amnésique franc au plan verbal avec un sévère déficit d'encodage et de récupération [7]. Bien qu'il existe une certaine amélioration des performances grâce à l'indiçage et une relative courbe d'apprentissage, le bénéfice des indices reste très insuffisant. Ce dernier point, associé à l'atteinte de la reconnaissance avec un taux de fausses reconnaissances élevé, la présence d'un oubli en différé et les nombreuses intrusions seraient en faveur d'une atteinte du stockage et donc d'un profil amnésique d'allure hippocampique. Toutefois, il est important de souligner deux points à ce propos :

1. Car celle-ci est très peu explorée par le MMSE.

- les capacités en mémoire épisodique visuelle semblent davantage préservées [8];
- les performances en mémoire épisodique verbale pourraient être particulièrement chutées du fait de troubles de la sphère sémantique.

En effet, les capacités langagières de M. J., bien que dans les normes, apparaissent limites à la fois en compréhension orale [9] et en dénomination orale [10] avec la présence de manques du mot et de paraphasies sémantiques. Par ailleurs, les capacités d'appariement catégoriel sont échouées [11], ce qui, en l'absence de troubles visuo-perceptifs (copie de la Figure de Rey dans les normes, ainsi que les subtests visuo-perceptifs de la batterie des PEGV), pourrait évoquer une atteinte du stock sémantique. Cette dernière hypothèse semble corroborée par le bilan orthophonique qui montre des performances déficitaires dans les épreuves d'écriture sous dictée de mots irréguliers, de compréhension orale de certains mots allant tout à fait dans le sens de troubles de la sphère sémantique.

À l'issue de ce bilan, une évaluation des aspects dysexécutifs comportementaux a été menée grâce à un entretien avec l'épouse de M. J. (*cf.* tableau 16.2). L'ISDC met en évidence la présence d'un syndrome dysexécutif comportemental avec plus de deux axes significativement perturbés (8 des 12 comportements sont cotés au-dessus du seuil pathologique). À ce stade, on note une baisse de l'efficience cognitive globale, un syndrome dysexécutif cognitif et comportemental qui semblent au premier plan. Ces éléments pourraient être compatibles avec l'hypothèse d'une dégénérescence lobaire fronto-temporale à forme frontale (démence fronto-temporale – DFT [1]). L'association de ce profil à des troubles du langage pourrait également s'intégrer dans ce tableau dans la mesure où ils ne semblent pas inauguraux (contrairement à la démence sémantique [12]) ni au premier plan du tableau clinique. Toutefois, la sévérité (apparente ?) du syndrome amnésique pourrait faire discuter l'hypothèse d'une maladie d'Alzheimer [13].

Des épreuves complémentaires, évaluant les capacités de cognition sociale, ont été proposées à M. J. lors d'un second bilan pour étayer plus avant l'hypothèse d'une DFT. En effet, les capacités de cognition sociale seraient altérées de manière inaugurale dans la DFT [14], tandis qu'elles resteraient relativement mieux préservées dans la maladie d'Alzheimer [15, 16]. Les épreuves proposées consistent en :

- un test de reconnaissance des expressions faciales (adapté du test d'Ekman [17]) dans lequel les participants doivent choisir parmi six étiquettes verbales (joie, colère, tristesse, dégoût, peur, neutre) l'émotion exprimée par la photo d'un visage ;
- un test de théorie de l'esprit (le Test des « faux pas » [18]) constitué de vingt histoires (dont dix contiennent un faux pas) mettant en

scène différents personnages dans lesquelles les participants doivent détecter si l'un d'entre eux a dit quelque chose de maladroit.

Cette épreuve requiert des connaissances sur les conventions sociales, mais également des capacités d'attribution d'intentions (la personne qui a été maladroite ne l'a pas fait volontairement) et d'émotions (la « victime » du faux pas se sent blessée/attristée). Enfin, un questionnaire d'empathie (Index de réactivité interpersonnelle – IRI [19]) a été proposé à l'épouse afin d'évaluer l'attitude actuelle de M. J. dans ses relations interpersonnelles, et de mettre en évidence d'éventuelles modifications par rapport à son comportement prémorbide (*cf.* tableau 16.2).

Tableau 16.2 – *Résultats de l'évaluation du syndrome dysexécutif comportemental et de la cognition sociale de M. J.*

Domaines évalués	**Score brut**	**Interprétation quantitative**
Fonctions exécutives comportementales		
ISDC (score fréquence x gravité)		
• Réduction des activités/12	**3**	Seuil 2
• Troubles d'anticipation- organisation-initiation/12	**4**	Seuil 2
• Désintérêt/12	**4**	Seuil 2
• Euphorie-jovialité/12	**3**	Seuil 2
• Irritabilité-agressivité/12	**3**	Seuil 2
• Hyperactivité-distractibilité- • impulsivité/12	**3**	Seuil 2
• Persévérations-stéréotypies/12	**3**	Seuil 2
• Dépendance environnementale/12	0	Seuil 2
• Anosognosie-anosodiaphorie/12	**3**	Seuil 2
• Confabulations/12	0	Seuil 2
• Troubles des conduites sociales/12	0	Seuil 2
• Troubles des conduites sexuelles-sphinctériennes-alimentaires/12	0	Seuil 2
Cognition sociale		
Expressions faciales/60	**28**	45
Faux Pas		
• Score total/60	**10**	28
• Détection des « faux pas »/10	**6**	6
• Questions d'explications/50	**4**	23
• Attribution d'intentions/10	**0**	3
• Attribution d'émotions/10	**2**	4
IRI		
• Prise de perspective Avant/Actuelle	15/4	
• Inquiétude empathique Avant/Actuelle	19/11	

M. J. s'avère en grande difficulté dans les deux épreuves proposées, par rapport aux performances de sujets sains appariés en âge et en niveau d'éducation extraits de normes établies grâce à cent vingt-trois sujets témoins [16, 20]. À l'épreuve d'identification des expressions faciales, M. J. présente des difficultés pour les émotions de colère, de peur et de dégoût, conformément aux études publiées dans la DFT [21]. De plus, il semble présenter un déficit de théorie de l'esprit au test des Faux pas, avec davantage de difficultés pour détecter les histoires avec un faux pas et, lorsque celles-ci sont correctement détectées, les explications concernant ce faux pas sont aberrantes. Ceci est également en accord avec les travaux de la littérature [22], bien que les difficultés de compréhension de M. J. aient pu impacter les performances. Enfin, son épouse estime que les capacités d'empathie de M. J. ont chuté depuis le début de la maladie, tant sur l'aspect de prise en compte du point de vue d'autrui, que sur le fait de se sentir concerné émotionnellement par ce qui arrive aux autres.

1.2 Examens complémentaires

L'IRM montre une atrophie frontale et une atrophie temporale bilatérale asymétrique à prédominance gauche. La scintigraphie cérébrale objective une hypoperfusion modérée frontale inférieure et temporale, plus marquée à gauche, alors que le reste de la perfusion cérébrale paraît homogène. Le bilan biologique n'a montré aucune anomalie significative.

1.3 Conclusions

Au total, l'ensemble du profil est compatible avec les critères diagnostiques de DFT [1]. En effet, le syndrome dysexécutif comportemental et cognitif est au premier plan, les troubles sémantiques associés semblent moins sévères. Parmi les troubles comportementaux, on note une apathie, une désinhibition, ainsi que la présence d'une perte de sympathie et d'empathie précoce. Cette perte constitue un critère diagnostique à part entière. Le profil neuropsychologique est en bonne concordance avec la présence d'atteintes structurales et fonctionnelles en neuroimagerie touchant les régions frontales et temporales. De plus, les difficultés de cognition sociale observées sont également compatibles avec le diagnostic, ces capacités étant particulièrement altérées dans la DFT [14-16, 21, 22].

2. Cas de M. S.

M. S., 37 ans, se présente en consultation neurologique alors qu'il accompagne sa maman, suivie pour une maladie de Parkinson (MP). À l'occasion de cette consultation, il exprime son inquiétude quant à la possibilité de développer lui-même cette maladie dans la mesure où sa sœur en est également atteinte. En effet, si le risque d'une forme familiale reste faible, il n'est pas nul, d'autant qu'il rapporte des épisodes de crispation des orteils du pied droit pouvant faire évoquer une dystonie en griffe[1] telle que rapportée dans des formes juvéniles de MP.

L'examen neurologique de M. S., réalisé quelques mois plus tard, a mis en évidence un syndrome extrapyramidal avec un tremblement de repos prédominant à droite, sur les membres inférieurs et supérieurs. Un DAT-scan évaluant l'intégrité de la voie dopaminergique nigrostriée montre une dénervation bilatérale plaidant en faveur d'une possible MP[2]. Une hospitalisation est proposée pour réaliser des examens complémentaires dont le bilan neuropsychologique (réalisée en deux parties). La première partie de ce bilan recherche des difficultés cognitives spécifiques à la MP (*cf.* encadré 2), la seconde évalue la présence possible de troubles du comportement et de la cognition sociale plus rarement explorés et pourtant fréquemment rapportés dans la littérature. Compte tenu du jeune âge du patient, il est important de rechercher tous les arguments en faveur de cette maladie.

Encadré 2 – Profil neuropsychologique de la maladie de Parkinson

La MP, pathologie neurodégénérative liée à la dénervation des neurones dopaminergiques de la substance noire, s'exprime par des troubles moteurs caractéristiques (tremblement de repos asymétrique, bradykinésie, hypertonie). Toutefois, elle n'est pas uniquement une maladie de la motricité puisque des troubles cognitifs peuvent être associés. Ceux-ci ne sont pas nécessairement présents, *a fortiori* en début d'évolution. Ils sont de sévérité variable, allant du trouble cognitif léger (sans répercussion significative dans

☞

1. Dystonie en griffe : une dystonie se manifeste par des contractions musculaires involontaires et prolongées où un membre ou une partie d'un membre prend une position anormale. La dystonie en griffe est une flexion des orteils (en griffe).

2. Un DAT-scan (type de scintigraphie cérébrale) positif peut également être en faveur d'autres syndromes parkinsoniens apparentés (*e. g.* démence à corps de Lewy, dégénérescence cortico-basale) et pas uniquement en faveur de la MP.

Imp.LSM : 22490861

☞

la vie quotidienne) au syndrome démentiel (s'installant sur plusieurs années après le diagnostic). Quelle que soit leur sévérité, les difficultés cognitives prédominent dans les domaines de la vitesse de traitement, de l'attention et des fonctions exécutives [23, 24]. La mémoire de travail ou la mémoire épisodique peuvent également être touchées. Lors de tâches classiques telles que le RL/RI-16 items, les patients peuvent présenter des difficultés de récupération (baisse du rappel libre) sans atteinte du stockage [25]. Dans des épreuves qui ne renforcent pas l'encodage, un défaut d'organisation stratégique du matériel peut être mis en évidence, affectant les performances en rappel. Enfin, des patients **en [?]** difficultés visuo-perceptives peuvent être observées [23].

Des troubles non cognitifs ont également été rapportés, tels que des troubles de l'humeur (*e. g.* signes anxio-dépressifs fréquents [26]), associés ou non à des troubles comportementaux. Parmi ceux-ci, sont distingués les symptômes « neuropsychiatriques » (*e. g.* hallucinations visuelles), des troubles dysexécutifs comportementaux (apathie, hyperactivité-distractibilité-impulsivité, actes compulsifs, troubles des conduites sociales), pouvant être observés en l'absence de syndrome démentiel [27]. Ces troubles comportementaux, récemment documentés, pourraient être plus fréquents que les troubles dysexécutifs cognitifs [28]. L'utilisation de certaines thérapies médicamenteuses antiparkinsoniennes pourrait contribuer à l'apparition de troubles psychiatriques tels que les comportements de jeu pathologique, les achats compulsifs, une addiction, une hypersexualité ou boulimie. Ils sont regroupés sous le terme de troubles du contrôle des impulsions (TCI [29]).

2.1 Bilan neuropsychologique

M. S. est conducteur de bus (11 années d'études). Il ne rapporte aucune plainte au plan cognitif et il n'existerait pas de changement au plan thymique (*cf.* tableau 16.3) ce qui est confirmé par une consultation avec une psychologue clinicienne.

Tableau 16.3 – *Résultats du bilan neuropsychologique de M. S.*

Domaines évalués	Score brut	Interprétation quantitative
Efficience cognitive globale MMSE Échelle de Mattis	 29/30 143/144	
Langage DO80	 80/80	 77/80

☞

☞

Domaines évalués	Score brut	Interprétation quantitative
Gnosies et visuo-construction		
Copie de la figure de Rey	35/36	z = – 0,1
PEGV		Seuils :
• Figures identiques	9/10	< 8
• Figures enchevêtrées	33/36	< 30
• Appariement fonctionnel	10/10	< 9
• Appariement catégoriel	10/10	< 9
Mémoire		
Empan de chiffres		
• endroit	6	z = +0,2
• envers	3	z = – 1,21
RL/RI-16 items		
• Rappel immédiat/16	14	c5-25
• Rappels libres 1/2/3/16	**9**/11/13	z = – 1,8/–0,2/0
• Rappels totaux 1/2/3/16	14/14/16	c25/c5–25/
• Reconnaissance/16	16	c25/99
• Rappel libre différé/16	13	< 16
• Rappel total différé/16	15	z = – 0,15
• Nombre d'intrusions	0	c5-25
Test des portes	17/24	c10-25
Fonctions exécutives cognitives		
Stroop		Seuils :
• Dénomination (temps/erreurs)	55 sec/0	79 sec/2
• Lecture (temps/erreurs)	42 sec/0	60 sec/2
• Interférence (temps/ENC)	133 sec/0	151 sec/3
Trail Making Test		
• Partie A (temps/erreurs)	20 sec/0	55 sec/2
• Partie B (temps/EP)	76 sec/0	122 sec/2
Fluences verbales (2 minutes)		
• Lettre P	23	11
• Animaux	31	18
Modified Card Sorting Test		
• Critères/6	5	4
• EP	**3**	3
Humeur		
Dépression (échelle MADRS)	5/60	> 14
Anxiété (échelle de Goldberg)	3/9	5

Les performances déficitaires sont indiquées en gras. PEGV : Protocole des gnosies visuelles ; ENC : erreurs non corrigées ; EP : erreurs persévératives.

L'efficience cognitive globale apparaît préservée. Bien qu'il n'existe pas de normes pour les sujets de l'âge de M. S, il perd un seul point sur chacune des épreuves, sans erreur particulièrement significative au plan qualitatif. Les capacités de dénomination orale, d'exploration

visuo-spatiale, visuo-perceptives et visuo-constructives sont tout à fait préservées. En effet, les performances aux épreuves des gnosies visuelles, ainsi que la copie de la Figure complexe de Rey sont normales. Les capacités exécutives sont également préservées avec des performances dans les normes pour les épreuves évaluant l'inhibition, la flexibilité mentale, la génération d'informations et la déduction de règles. Il n'existe pas de ralentissement. Sur le plan mnésique enfin, les capacités de mémoire de travail apparaissent dans les normes même si M. S. est davantage en difficulté lorsqu'il s'agit de stocker et de manipuler simultanément les informations (empan envers). La mémoire épisodique visuelle est préservée et, sur le plan verbal, les capacités d'encodage sont normales faibles. M. S. présente de discrètes difficultés de récupération en début d'épreuve (premier rappel libre). Malgré cette possible lenteur d'apprentissage, on observe une amélioration des performances au cours des essais et une efficacité de l'indiçage sémantique qui permet de normaliser les rappels totaux, indiquant une préservation des capacités de stockage, y compris après délai.

Au total, le bilan neuropsychologique de M. S. montre une préservation du fonctionnement cognitif, en dehors de discrètes difficultés isolées de récupération de l'information en mémoire qui pourraient être mises en lien avec une certaine distractibilité. Toutefois, sur le plan comportemental, M. S. est apparu quelque peu jovial. Une évaluation complémentaire a été réalisée en présence de son frère qu'il fréquente régulièrement et qui a pu apporter des informations nouvelles. L'ISDC rempli avec lui a mis en évidence des modifications comportementales significatives (*cf.* tableau 16.4) qui ne peuvent être attribuées à un trouble de l'humeur. De plus, M. S. présenterait depuis quelques mois une certaine euphorie, ou jovialité excessive (par exemple avec des attitudes parfois familières avec des personnes qu'il ne connaît pourtant pas) avec la notion d'une désinhibition nouvelle. Son frère rapporte également des comportements plus impulsifs et des troubles des conduites sociales.

Tableau 16.4 – *Résultats de l'évaluation complémentaire de M. S.*

Domaines évalués	**Score brut**	**Interprétation quantitative**
Fonctions exécutives comportementales		
ISDC (score fréquence x gravité)		
• Réduction des activités/12	2	Seuil 2
• Troubles d'anticipation-organisation-initiation/12	0	Seuil 2
• Désintérêt/12	0	Seuil 2
• Euphorie-jovialité/12	**6**	Seuil 2
• Irritabilité-agressivité/12	0	Seuil 2
• Hyperactivité-distractibilité- • impulsivité/12	**8**	Seuil 2
• Persévérations-stéréotypies/12	2	Seuil 2
• Dépendance environnementale/12	0	Seuil 2
• Anosognosie-anosodiaphorie/12	0	Seuil 2
• Confabulations/12	0	Seuil 2
• Troubles des conduites sociales/12	**8**	Seuil 2
• Troubles des conduites sexuelles- • sphinctériennes-alimentaires/12	0	Seuil 2
Cognition sociale		
Expressions faciales/60	**41**	45
Faux Pas		
• Score total/60	**25**	28
• Détection des « faux pas »/10	**6**	7
• Questions d'explications/50	**19**	23
• Attribution d'intentions/10	4	3
• Attribution d'émotions/10	**4**	4

Malgré un bilan neuropsychologique subnormal, M. S. présente des difficultés dans les deux épreuves de cognition sociale proposées, en référence aux normes (déjà évoquées lors de la présentation du M. J.). À l'épreuve d'identification des expressions faciales, M. S. présente des difficultés attendues [30]. Il semble que ce soit principalement l'identification de la colère qui lui pose problème. De plus, il semble présenter un déficit de théorie de l'esprit au Test des faux pas, avec des difficultés pour détecter les histoires qui contiennent un Faux pas ainsi que pour les expliquer. Les explications fournies manquent de précisions, en particulier pour l'attribution d'émotions à autrui, mais M. S. ne donne pas de justifications aberrantes. Des travaux récents ont également mis en évidence ce type d'atteintes, même chez des patients parkinsoniens en début d'évolution [31]. Les capacités d'empathie n'ont pas été évaluées plus avant ici, car son frère ne semblait pas indiquer de modifications dans ce domaine.

2.2 Conclusions

Au total, le bilan neuropsychologique de M. S. ne retrouve qu'une discrète difficulté de récupération en mémoire épisodique. Toutefois, malgré l'absence de syndrome dysexécutif cognitif, M. S. présente un syndrome dysexécutif comportemental (confirmant les fréquentes dissociations, *cf.* encadré 1) associé à des difficultés de cognition sociale. De plus, l'examen neurologique met en évidence un syndrome extrapyramidal typique (sensible aux traitements dopaminergiques) et le DAT-scan est concordant avec une MP. Des analyses génétiques ont été demandées devant la suspicion d'une forme familiale, le neurologue ayant parallèlement pris connaissance de la présence d'un syndrome parkinsonien chez un frère et une sœur de M. S. Toutefois, aucune mutation déjà connue n'a pu être identifiée.

3. Conclusions générales

Plusieurs pathologies neurologiques, *a fortiori* neurodégénératives, affectent le fonctionnement exécutif. Ces deux cas illustrent comment rechercher ces déficits et soulignent l'importance de ne pas se limiter à l'évaluation « classique » des aspects cognitifs. Si M. J. présente des déficits sur les épreuves exécutives cognitives, la plainte de son épouse est davantage axée sur les aspects comportementaux dont l'évaluation quantitative a mis en évidence un syndrome dysexécutif comportemental, contribuant à fournir des arguments en faveur d'une hypothèse diagnostique. L'évaluation conjointe des aspects cognitifs et comportementaux du syndrome exécutif est nécessaire car, comme le montre le cas de M. S., ces deux aspects peuvent être dissociés. En effet, M. S. présente un syndrome dysexécutif comportemental en l'absence de syndrome dysexécutif cognitif. Dans son cas, se limiter aux épreuves cognitives (Stroop, TMT, etc.) aurait pu conduire (à tort) à conclure à un bilan normal. Ces deux cas illustrent également l'intérêt d'évaluer les capacités de cognition sociale dans le champ des pathologies neurodégénératives. Malgré un intérêt grandissant de la recherche pour cette thématique ces dernières années (*cf.* encadré 3), il s'agit d'un domaine relativement nouveau en pratique clinique et il reste encore peu évalué, d'autant plus du fait d'un manque d'outils adaptés disposant d'études de normalisation/validation suffisantes[1].

1. Une étude multicentrique incluant plusieurs centres en France et en Belgique est actuellement en cours de normalisation et validation d'une batterie de cognition sociale (« GREFEX 2 » sous la direction d'O. Godefroy et F. Collette).

Encadré 3 – Pourquoi et comment évaluer la cognition sociale en pratique clinique ?

La cognition sociale – processus impliqués dans les relations interpersonnelles qui garantissent l'adaptation du comportement social – est un domaine d'intérêt nouveau en neuropsychologie clinique. Si le développement des techniques de neuro-imagerie a contribué ces dernières années à un accroissement phénoménal des publications dans ce domaine, il faut bien admettre qu'il s'agit d'une fonction qui reste particulièrement sous-évaluée en routine clinique. Pourtant, il s'agit d'un trouble fréquent dans de nombreuses pathologies, tels que les troubles envahissants du développement, les pathologies psychiatriques (voir [32]) ou neurologiques (*e. g.* les traumatisés crâniens [33]). Parmi ces dernières, la DFT n'est pas la seule concernée, puisque, comme l'illustre le cas de M. S., des troubles de la cognition sociale peuvent être observés dans la MP [30, 31] tout comme dans d'autres pathologies neurodégénératives (*e. g.* [34, 35]). Plusieurs publications insistent sur l'intérêt de l'évaluation de la cognition sociale pour sa contribution diagnostique, en particulier vis-à-vis de la DFT. Le manque de sensibilité des tests exécutifs « classiques » a été démontré dans les stades précoces de la DFT [14, 15]. Les tests de cognition sociale, quant à eux, semblent précocement perturbés dans cette pathologie – de par leur sensibilité à l'atteinte du cortex préfrontal ventromédian [36]. L'évaluation de la cognition sociale permettrait un diagnostic plus précoce que les tests exécutifs habituellement utilisés. Cette évaluation pourrait également contribuer au diagnostic différentiel entre DFT et MA, là où d'autres épreuves peuvent échouer. Des travaux récents montrent que (1) les troubles dysexécutifs (cognitifs et comportementaux) peuvent être particulièrement importants et sévères dans la MA [37] et (2) que la DFT peut être associée à des troubles sévères de la mémoire épisodique [38]. Au contraire, la cognition sociale, précocement altérée dans la DFT, resterait mieux préservée dans la MA [15, 16].

Enfin, l'évaluation de la cognition sociale pourrait permettre de mieux comprendre l'apparition de certains troubles comportementaux. En effet, certains travaux mettent en évidence des liens statistiques entre les altérations des processus de cognition sociale (*e. g.* identification des signaux émotionnels, théorie de l'esprit) et la présence, voire la sévérité des troubles du comportement, notamment des troubles des conduites sociales [28, 39]. Bien que ces liens demandent à être davantage étudiés, l'investigation de ce domaine pourrait ouvrir de nouvelles perspectives sur la compréhension du comportement humain [32, 40].

Bibliographie

[1] RASCOVSKY K., HODGES J.R., KNOPMAN D. *et al.* (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, *134*, 2456-2477.

[2] ROUSSEL M., ROUTIER A., TOURBIER V. *et al.* (2009). Pour la pratique clinique... *Revue de neuropsychologie*, *1*, 79-83.

[3] MEULEMANS T. (2008). L'évaluation des fonctions exécutives. In O. Godefroy, GREFEX (Éd.), *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques*. Marseille: Solal, p. 179-216.

[4] GODEFROY O., AZOUVI P., ROBERT P. *et al.* (2010). Dysexecutive syndrome: diagnostic criteria and validation study. *Annals of Neurology*, *68*, 855-864.

[5] MATTIS S. (1976). *Mental Status examination for organic mental syndrome in the elderly patients*. New York: Grune & Stratton.

[6] KALAFAT M., HUGONOT-DIENER L., POITRENAUD J. (2003). Standardisation et étalonnage français du mini mental state (MMS) version GRECO. *Revue de neuropsychologie*, *13*, 209-236.

[7] VAN DER LINDEN M., COYETTE F., POITRENAUD J. *et al.* (2004). L'épreuve de rappel libre/rappel indicé à 16 items. In M. Van der Linden *et al.*, *L'Évaluation des troubles de la mémoire: présentation de quatre tests de mémoire épisodique*. Marseille: Solal.

[8] BADDELEY A., EMSLIE H., NIMMO-SMITH I. (2002). *Doors and People: A Test of Visual and Verbal Recall and Recognition*. Suffolk: Thames Valley Test Company.

[9] DE RENZI E., FAGLIONI P. (1978). Normative data and screening power of a shortened version of the Token test. *Cortex*, *14*, 41-49.

[10] DELOCHE G., HANNEQUIN D. (1989). *Test de dénomination orale d'images*. Paris: ECPA.

[11] AGNIEL A., JOANETTE Y., DOYON D., DUCHEIN C. (1992). *Protocole Montréal-Toulouse d'évaluation des gnosies visuelles (PEGV)*. Isbergues: Ortho Éditions.

[12] MOREAUD O., BELLIARD S., SNOWDEN J. *et al.* (2008). Démence sémantique: réflexions d'un groupe de travail pour des critères diagnostiques en français et la constitution d'une cohorte de patients. *Revue neurologique*, *164*, 343-353.

[13] MCKHANN G.M., KNOPMAN D.S., CHERTKOW H. *et al.* (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommandations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association Workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, *7*, 263-269.

[14] TORRALVA T., ROCA M., GLEICHGERRCHT E., BEKINSCHTEIN T., MANES F. (2009). A neuropsychological battery to detect specific executive and social cognitive impairments in early frontotemporal dementia. *Brain*, *132*, 1229-1309.

[15] FUNKIEWIEZ A., BERTOUX M., CRUZ DE SOUZA L., LÉVY R., DUBOIS B. (2012). The SEA (Social Cognition and Emotional Assessment): a clinical neuropsychological tool for early diagnosis of frontal variant of frontotemporal lobar degeneration. *Neuropsychology, 26*, 81-90.

[16] NARME P., MOURAS H., ROUSSEL M., DEVENDEVILLE A., GODEFROY O. (2013). Assessment of socioemotional processes facilitates the distinction between frontotemporal lobar degeneration and Alzheimer's disease. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 35*, 728-744.

[17] EKMAN P., FRIESEN W.V. (1975). *Pictures of facial affect*. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press.

[18] STONE V.E., BARON-COHEN S., KNIGHT R.T. (1998). Frontal lobe contributions to theory of mind. *Journal of Cognitive Neuroscience, 10*, 640-656.

[19] NARME P., JAAFARI N., GIL R. (2015). Échelle d'empathie Interpersonal Reactivity Index (IRI). In L. Hugonot-Diener *et al.*, *GREMOIRE 2: tests et échelles des maladies neurologiques avec symptomatologie cognitive*. Marseille: De Boeck-Solal, p. 128-131.

[20] NARME P. (2011). *Étude des processus d'empathie: architecture cognitive et intérêt clinique dans le champ des pathologies neurologiques*. Thèse de doctorat (Université Picardie Jules-Verne).

[21] DIEHL-SCHMID J., POHL C., RUPRECHT C. *et al.* (2007). The Ekman 60 Faces Test as a diagnostic instrument in frontotemporal dementia. *Archives in Clinical Neuropsychology, 22*, 459-464.

[22] BORA E., WALTERFANG M., VELAKOULIS D. (2015). Theory of mind in behavioural-variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a meta-analysis. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry, 86*, 714-719.

[23] MUSLIMOVIC D., POST B., SPEELMAN J.D., SCHMAND B. (2005). Cognitive profile of patients with newly diagnosed Parkinson disease. *Neurology, 65*, 1239-1245.

[24] KUDLICKA A., CLARE L., HINDLE J.V. (2011). Executive functions in Parkinson's disease: Systematic review and meta-analysis. *Movement disorders, 26*, 2305-2315.

[25] PILLON B., ERTLE S., DEWEER B., BONNET A.M., VIDAILHET M., DUBOIS B. (1998). Memory for spatial location in «de novo» parkinsonian patients. *Neuropsychologia, 35*, 221-228.

[26] DELGADILLO-INIGUEZ D., CORVOL J.-C., GELY-NARGEOT M.C., LACOMBLEZ L. (2006). Maladie de Parkinson: troubles psychiques et comportementaux. *Psychologie et neuropsychiatrie du vieillissement, 4*, S11-16.

[27] MATHIAS J.L. (2003). Neurobehavioral functioning of persons with Parkinson's disease. *Applied neuropsychology, 10*, 57-68.

[28] NARME P., MOURAS H., ROUSSEL M., DURU C., KRYSTKOWIAK P., GODEFROY O. (2013). Emotional and cognitive social processes are impaired in Parkinson's disease and are related to behavioral disorders. *Neuropsychology*, 27, 182-192.

[29] WEINTRAUB D. (2008). Dopamine and impulse control disorders in Parkinson's disease. *Annals of neurology*, 64, S93-100.

[30] GRAY H.M., TICKLE-DEGNEN L. (2010). A meta-analysis of performance on emotion recognition tasks in Parkinson's disease. *Neuropsychology*, 24, 176-191.

[31] Bora E., Walterfang M., Velakoulis D. (2015). Theory of mind in Parkinson's disease: a meta-analysis. *Behavioural Brain Research*, 292, 515-520.

[32] KENNEDY D.P., ADOLPHS R. (2012). The social brain in psychiatric and neurological disorders. *Trends in Cognitive Sciences*, 16, 559-572.

[33] STONE V., HYNES C.A. (2011). Real-world consequences of social deficits: executive functions, social competences, and theory of mind in patients with ventral frontal damage and traumatic brain injury. In J. Decety, J.T. Cacioppo, *The Oxford Handbook of Social Neuroscience*. New York: Oxford University Press, p. 455-476.

[34] ALLAIN P., HAVET-THOMASSIN V., VERNY C. *et al.* (2011). Evidence for deficits on different components of theory of mind in Huntington's disease. *Neuropsychology*, 25, 741-751.

[35] DUVAL C., BEJANIN A., PIOLINO P. *et al.* (2012). Theory of mind impairments in patients with semantic dementia. *Brain*, 135, 228-241.

[36] BERTOUX M., FUNKIEWIEZ A., O'CALLAGHAN C., DUBOIS B., HORNBERGER M. (2013). Sensitivity and specificity of ventromedial prefrontal cortex tests in behavioral variant frontotemporal dementia. *Alzheimer's and Dementia*, 9, 84-94.

[37] GODEFROY O., MARTINAUD O., VERNY M. *et al.* (2014). The Dysexecutive syndrome of Alzheimer's disease: The GREFEX Study. *Journal of Alzheimer's Disease*, 42, 1203-1208

[38] BERTOUX M., CRUZ DE SOUZA L., CORLIER F. *et al.* (2014). Two distinct amnesic profiles in behavioral variant frontotemporal dementia. *Biological Psychiatry*, 75, 582-588.

[39] ELAMIN M., PENDER N., HARDIMAN O., ABRAHAMS S. (2012). Social cognition in neurodegenerative disorders: a systematic review. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 83, 1071-1079.

[40] LEVENSON R.R., STURM V.E., HAASE C.M. (2014). Emotional and behavioral symptoms in neurodegenerative disease: a model for studying the neural bases of psychopathology. *Annual review of clinical psychology*, 10, 581-606.

17

Évaluation et prise en charge neuropsychologique dans le cadre d'un trouble de l'usage de l'alcool[1]

1. Par **Céline Boudehent, Coralie Lannuzel et Hélène Beaunieux.**

Imp.LSM : 22490861

1. Introduction

L'association entre une consommation chronique d'alcool et pathologies psychiatriques, dégénératives ou traumatiques est très fréquente [1]. L'exposition chronique du cerveau à l'alcool a des conséquences délétères sur sa structure et son fonctionnement qui sont aujourd'hui clairement identifiés [2]. Le tableau neuropsychologique spécifique associé à ces atteintes cérébrales peut parfois complexifier le diagnostic différentiel [1]. Au-delà de la question de leur étiologie, ces troubles cognitifs peuvent avoir un impact négatif sur le bénéfice des prises en charges thérapeutiques de l'addiction [3]. Le cas du patient B. que nous décrivons est prototypique des problématiques cliniques fréquemment rencontrées lors de l'exercice clinique de la neuropsychologie avec les patients dépendants à l'alcool.

2. Parcours antérieur

Monsieur B. débute son suivi alcoologique à l'âge de 41 ans, en novembre 1995, avec un objectif thérapeutique de modération des consommations d'alcool. Cet objectif sera maintenu six mois avant qu'une perte de contrôle des consommations soit à nouveau observée par le patient qui demande alors une hospitalisation avec un objectif de sevrage et d'abstinence à long terme. Les éléments motivationnels mis en avant par le patient à l'occasion de cette hospitalisation concernent la « déchéance physique » qu'il observe dans l'alcool et un sentiment de culpabilité vis-à-vis de son entourage.

La sortie de cette première hospitalisation sera suivie d'une période de douze années d'abstinence marquée par l'amélioration de la qualité de vie du patient. En revanche, à partir de l'année 2000, il se détache petit à petit de son activité professionnelle (agriculteur exploitant, niveau d'études : BTS agriculteur) en sous-traitant une grande partie de celle-ci.

En 2008, B. déclare une reprise des consommations d'alcool dans des conditions qui n'apparaissent pas clairement déterminées, avec une perte rapide de contrôle des alcoolisations. Une nouvelle hospitalisation avec un objectif de sevrage est organisée en février 2009. Malgré la perception d'éléments négatifs associés aux consommations (mauvaises relations familiales, avec sa fille notamment, et impact sur la sphère

professionnelle), cette nouvelle prise en charge met en évidence l'ambivalence du patient et l'absence d'engagement vers un nouveau projet d'abstinence. Une reprise rapide des consommations d'alcool est d'ailleurs rapportée par B. à la sortie du service. La poursuite du suivi ambulatoire de 2009 à 2012 met en évidence une altération de l'état de santé du patient avec notamment la résurgence de phénomènes de sevrage (tremblements matinaux)[1]. L'engagement du patient dans des changements comportementaux vis-à-vis de l'alcool est impossible à obtenir en lien avec une immobilité motivationnelle marquée au stade de la précontemplation (*cf.* encadré 1), ces difficultés pouvant être en lien avec la survenue d'atteintes neuropsychologiques nécessitant la négociation d'une troisième hospitalisation avec le patient, qui ne souhaite plus participer aux ateliers thérapeutiques.

Encadré 1 – Implication neuropsychologique dans l'évolution motivationnelle

La préparation du patient à changer son comportement passe généralement par trois étapes motivationnelles, décrites par le modèle de Prochaska et Di Clemente [4] : la pré-contemplation (absence d'intention d'arrêter de boire), la contemplation (intention de changer ses habitudes mais le comportement reste ambivalent) et l'action (changement effectif de comportement). Les troubles neuropsychologiques liés à la consommation excessive d'alcool pourraient avoir un impact sur la motivation à changer de comportement. Le Berre *et al.* [5] ont étudié les liens entre le score obtenu à un outil évaluant la volonté de changement « RTC » (Readiness To Change [6]) et les compétences cognitives (mémoire épisodique, fonctions exécutives, prise de décision et métacognition). Ces auteurs rapportent l'existence d'un lien entre l'atteinte de la mémoire épisodique et des fonctions exécutives et un faible niveau de motivation tout comme une relation étroite entre des capacités de prise de décision intactes et un niveau motivationnel élevé. En accord avec ces premiers résultats, ces auteurs décrivent dans une étude d'imagerie cérébrale l'existence d'un lien entre l'atrophie des régions frontales et du cervelet et le manque de motivation au changement [7]. Ainsi, lorsque le clinicien est confronté à une immobilité motivationnelle avec le patient, une évaluation neuropsychologique est recommandée [2-3].

---

1. La dépendance physique à l'alcool s'exprime à l'arrêt des consommations par la survenue de signes de sevrage (tremblements, sueurs, augmentation de la pression artérielle, de la fréquence respiratoire...).

3. Évaluation neuropsychologique initiale

La première évaluation neuropsychologique a lieu en février 2013, alors que le patient est hospitalisé depuis 15 jours, à la fin de son sevrage d'alcool (déterminé par l'arrêt du traitement par benzodiazépines utilisé pour éviter les complications de sevrage et l'absence de signes de sevrage, ces deux facteurs pouvant largement contribuer à perturber l'évaluation). Lors de l'anamnèse, B. revient facilement sur son histoire alcoologique, datant la période d'abstinence de 1996 à 2009 mais minimisant la réalité des consommations d'alcool ces dernières années. Il évoque une abstinence difficile à maintenir en société. Une altération physique, perçue par B., est observée. Il rapporte d'ailleurs une perte de poids, conséquence de périodes régulières allant de 24 à 48 heures sans alimentation mais sans dénutrition biologiquement avérée (albumine dans les normes). Hormis la perception de sa dégradation physique, M. B. minimise l'importance de sa dépendance physique à l'alcool : il décrit peu de signes de sevrage alors qu'un score de Cushman[1] à 8 [8] est relevé à l'arrivée dans le service, témoin d'une dépendance physique évidente. L'échographie abdominale ne révèle pas de perturbation du fonctionnement hépatique (*cf.* encadré 2).

Encadré 2 – Hétérogénéité et facteurs de risque des troubles cognitifs dans l'alcoolo-dépendance

Les études neuropsychologiques conduites auprès de patients dépendants à l'alcool ont mis en évidence un pattern particulier d'atteintes dont la sévérité varie de l'absence de troubles en passant par des anomalies légères à modérées jusqu'aux atteintes sévères et irréversibles observées dans le syndrome de Korsakoff. L'hétérogénéité dans la gravité des troubles observés est liée à la présence de facteurs aggravants tel que l'âge [9], le niveau socioculturel [2], le sexe [10], la présence de comorbidités psychiatriques [11], de carences nutritionnelles [12] ou encore d'atteintes hépatiques [13]. Ainsi, la recherche de facteurs aggravants des troubles neuropsychologiques est un prérequis indispensable à l'examen neuropsychologique d'un patient présentant un trouble de l'usage à l'alcool.

1. Les signes de sevrage d'alcool peuvent être quantifiés par une échelle comme celle de Cushman (avec des scores pouvant aller de 0 à 21).

Le comportement du patient durant l'anamnèse est marqué par une légère désinhibition comportementale (rires inappropriés) et des difficultés pour répondre aux questions de façon adaptée semblant en lien avec des difficultés de compréhension (une reformulation des questions et des consignes des épreuves est nécessaire). Dans le service, l'équipe relève un discours très fluctuant d'un jour à l'autre avec un comportement tantôt opposant, tantôt passif. B. se montre également influençable et vulnérable en prêtant sa carte bancaire à son voisin de chambre, ce dernier ayant retiré 1 400 € au distributeur sans que cela l'inquiète, suggérant des troubles de prise de décision et du jugement. Le désinvestissement de B. concernant sa vie professionnelle est également en faveur de difficultés de prise de décision. En effet, depuis 2003, B. a délégué la totalité de ses activités professionnelles sans être en mesure de justifier cette décision.

L'objectif du premier bilan neuropsychologique a été d'évaluer les éventuelles répercussions neuropsychologiques de la consommation d'alcool du patient (*cf.* encadré 3). En considération de la sémiologie classiquement observée chez les patients alcoolo-dépendants, les sphères cognitives prioritairement évaluées ont été : la mémoire épisodique, la mémoire de travail, les capacités visuo-constructives et les fonctions exécutives et attentionnelles (*cf.* tableau 17.1 pour épreuves et résultats).

Encadré 3 – Sémiologie des troubles cognitifs dans l'alcoolo-dépendance

L'existence de troubles neuropsychologiques liés à la consommation chronique d'alcool est aujourd'hui clairement identifiée. Une proportion importante des patients dépendants à l'alcool présente des troubles cognitifs pouvant s'étendre du trouble léger à modéré jusqu'aux atteintes sévères. Ihara *et al.* [14] décrivent l'existence de quatre profils sémiologiques :

- un tableau essentiellement dominé par les troubles exécutifs ;
- un profil associant troubles exécutifs et troubles de mémoire épisodique ;
- un tableau de dégradation cognitive globale ;
- des patients ne présentant aucun déficit cognitif.

Lorsqu'ils sont présents, les déficits exécutifs des patients dépendants à l'alcool perturbent les capacités de flexibilité, d'inhibition, d'organisation, de conceptualisation, de planification et de mise en place de stratégies de recherche en mémoire [15-18]. Ces déficits sont parfois associés à une atteinte de la mémoire de travail et un ralentissement de la vitesse de traitement [19-20]. Les troubles exécutifs des patients souffrant d'un syndrome de

Korsakoff ne se différencieraient pas des patients alcoolo-dépendants sans complication neurologique [21]. L'atteinte très fréquente des capacités visuo-constructives [2, 20, 22] serait le reflet de la combinaison de déficits visuo-spatiaux [22] et des difficultés exécutives [23]. Des troubles de mémoire épisodique sont parfois associés aux troubles exécutifs et se traduisent par une atteinte du processus de récupération en mémoire [24-26], une perturbation de l'encodage [27] contrastant avec une préservation de la consolidation des informations [27]. Cette atteinte de la mémoire épisodique peut avoir des conséquences délétères sur l'apprentissage de nouvelles connaissances sémantiques et/ou procédurales [27] même en l'absence de perturbation directe de la mémoire sémantique et de la mémoire procédurale. Les compétences langagières sont également préservées. Enfin, même si l'étude des compétences de théorie de l'esprit des patients dépendants à l'alcool est plus récente, les résultats rapportent de façon consensuelle la présence d'une alexithymie et d'un défaut d'empathie [28] probablement en lien avec un trouble de l'identification des émotions [29]. Une atteinte des capacités de théorie de l'esprit cognitive [30] et affective [29] est fréquemment rapportée, conduisant à des difficultés de relations interpersonnelles, pouvant être une situation à risque de réalcoolisation.

L'évaluation neuropsychologique de B. s'est déroulée sur trois séances (*cf.* tableau 17.1). Considérant l'altération de l'état général du patient, une échelle d'évaluation du fonctionnement cognitif global a d'abord été proposée au moyen de l'échelle de Mattis [31] et révèle une atteinte des capacités d'élaboration conceptuelle et de la mémoire épisodique. Les épreuves spécifiques proposées ensuite ont mis à jour l'existence d'un syndrome dysexécutif s'exprimant par une atteinte des processus de flexibilité, d'inhibition, de planification visuo-constructive, de récupération d'informations en mémoire épisodique, de manipulation d'informations en mémoire de travail et un ralentissement de la vitesse de traitement. De nombreuses épreuves ont dues être arrêtées devant les difficultés du patient. Les comportements de B. dans le service et les difficultés de compréhension observées nous ont conduits à lui proposer la critique d'histoires absurdes[1] qui confirme l'existence de difficultés de jugement ne pouvant s'expliquer par une atteinte des capacités de compréhension ou de la mémoire sémantique, toutes deux préservées.

1. Par exemple, à l'histoire « L'autre jour, nous avons aperçu plusieurs icebergs que la chaleur du soleil avait fondu », M. B. répond : « Ce n'est pas d'aujourd'hui que les icebergs fondent de manière naturelle », ou « Pendant la Première Guerre mondiale, en Angleterre, plus de femmes que d'hommes se sont mariées », il dit : « Surtout avec des Américains. »

Tableau 17.1 – *Résultats aux différentes évaluations neuropsychologiques de M. B.*

	Épreuves	11/02/2013	08/03/2013	29/04/2013	23/07/2014
Fonctionnement cognitif global	Échelle de Mattis	114*/144 Concepts 25*/39 Mémoire 19*/25	Concepts 37/39		
Mémoire épisodique	RL-RI-16 RIM RL1/RT1 RL2/RT2 RL3/RT3 RLd/RTd Reconnaissance	16 7/14 6*/13 8*/16 8*/13 15*	15 9/16 8/13 8*/15 12/15 15*		CVLT : RL : 5/5/9/10/11 Liste 2 : 5/16 Rdiff : 9 et 8 Rec : 15/16 + 6* FR
	Scènes de famille (MEM III)	NS = 5*	Test de la Ruche : impossible	RL : 4/4/4/7/9 Rec : 10/1 Rdiff. : 9/10	
	Figure de Rey/Taylor Copie (score/type) Rappel	27*/ IV 11*	34/I 12		31/I 20
Mémoire de travail	Empans verbaux end./env.	5/2 (NS = 5*)	6/4 (NS = 8)		
Mémoire sémantique Langage	BD. A.E- aspect sémantique	56/60			

Imp.LSM : 22490861

	Épreuves	11/02/2013	08/03/2013	29/04/2013	23/07/2014
	Token test	155/163			
Fonctions exécutives	Fluences verbales	P : 14, 1 pers. Animaux : 30	R : 18, 7 pers. Fruits : 9*, 4 pers.	V : 20, 1 pers. Meubles : 14, 3 pers.	
	TMT A B	254''*/7 e* Arrêtée	98''*/1 e 536''*/6 e*	51''/0 e 232''*/0 e MCST 4* catégories 14* e 6* e. pers.	Brixton : 16 e 6 catégories 4 e 1 e. pers.
	Stroop dénomination lecture interférence	90''*/0 e 211''*/0 e Arrêtée, impossible	110''*/ 2 ec 82''*/0 e 283''*/ 11 ec, 2 enc*	95''*/ 0 e 68''*/0 e 232''*/ 2 ec, 1 enc	Hayling test : 8 pénalités
	Histoires absurdes	6 histoires critiquées/11		11 histoires critiquées/14	
Fonctions attentionnelles	Symboles (WAIS III)	NS = 1*, 4 erreurs	NS = 1*, 4 erreurs	NS = 3*, 3 erreurs	NS = 6, pas d'erreur

RIM : rappel immédiat ; RL : rappel libre ; RT : rappel total ; end. : endroit ; env. : envers ; TMT : Trail Making Test ; NS = note standard ; e. : erreur ; pers. : persévération ; e. pers. : erreur persévérative ; ec : erreur corrigée ; enc : erreur non corrigée ; Rec : reconnaissance ; Rdiff. : rappel différé ; * : résultat pathologique (z score ≤ ou ≥ à 1.65, centile < 5, NS ≤ 5).

4. Hypothèses diagnostiques

Le tableau cognitif et comportemental de M. B. est ainsi compatible avec les conséquences de ses consommations d'alcool mais la sémiologie des troubles, leur intensité et leur répercussion sur l'autonomie du patient pourraient également être la conséquence d'une démence fronto-temporale (DFT; *cf.* encadré 4 et tableau 17.2).

Encadré 4 – DFT, trouble de l'usage de l'alcool et diagnostic différentiel

La DFT est une pathologie neurodégénérative entraînant une détérioration progressive du comportement et/ou de la cognition. Cette pathologie étant dominée initialement par les troubles comportementaux, il n'est pas rare de relever des troubles de l'usage de l'alcool qui concernent 30 % à 41 % des patients DFT [32], nous invitant fréquemment à nous poser la question du diagnostic différentiel entre ces deux pathologies. L'appétence concerne souvent un alcool en particulier, boisson consommée de façon très ritualisée (heure et quantités fixes) qui peut n'avoir jamais été consommée auparavant et choisie pour son goût sucré [32]. L'interrogatoire avec les proches démontre généralement que les consommations d'alcool ne sont pas anciennes et la dépendance au produit est rarement rapportée (absence de signes de sevrage...). Les autres troubles comportementaux apparaissent peu spécifiques de cette pathologie et similaires à ceux observés dans le cadre de l'alcoolo-dépendance (négligence physique, négligence des convenances sociales, conduite désinhibée avec jovialité inappropriée, distractibilité...). Outre le tableau comportemental, les troubles cognitifs des patients DFT peuvent également mimer ceux des patients alcoolo-dépendants à l'exception des capacités visuo-spatiales qui sont généralement préservées [32-33]. Ainsi, la proximité des tableaux sémiologiques observés dans la DFT et l'alcoolo-dépendance peut rendre le diagnostic différentiel difficile. Face à cette difficulté diagnostique, un élément essentiel sera de considérer l'évolution du patient avec l'arrêt de l'alcool. En effet, à la différence des patients présentant un trouble de l'usage d'alcool chez qui l'on observe une récupération progressive des troubles avec l'abstinence, les patients DFT verront leurs déficits continuer à s'aggraver. La persistance, voire la dégradation, du tableau cognitif mais surtout comportemental après un temps d'abstinence conforte l'hypothèse d'un processus dégénératif.

Imp.LSM : 22490861

Tableau 17.2 – *Hypothèses en faveur d'une origine alcoolique versus neurodégénérative des troubles neuropsychologiques de M. B.*

Alcool	DFT
• Trouble de l'usage de l'alcool ancien • Dénutrition • Syndrome dysexécutif cognitif et comportemental • Troubles de mémoire épisodique secondaires aux troubles exécutifs • Préservation de la mémoire sémantique et du langage	• Perte d'autonomie (retrait vie professionnelle) • Syndrome dysexécutif cognitif et comportemental • Troubles de mémoire épisodique secondaires aux troubles exécutifs

Le neurologue consulté à l'époque préconise la réalisation d'une imagerie cérébrale (IRM) révélant une atrophie cortico-sous-corticale à prédominance frontale et une anomalie du développement veineux frontal gauche (cette dernière ne pouvant expliquer l'importance du syndrome dysexécutif). Cet examen ne permet donc pas de statuer sur l'origine des troubles du patient. L'avis neurologique recommande également à l'équipe d'alcoologie une rencontre avec les proches du patient afin d'investiguer d'éventuelles modifications comportementales récentes. Toutefois, comme dans de nombreuses situations alcoologiques, les consommations d'alcool sont associées à un isolement social ne permettant pas d'obtenir les informations escomptées. Dans le cas de M. B., il est divorcé depuis plus de quinze ans et son médecin traitant nous informe que sa mère semble présenter une pathologie neurodégénérative de type Alzheimer. La fille de B. est rencontrée mais elle ne vit plus avec son père et semble démunie pour objectiver l'autonomie récente de ce dernier. Enfin, même lorsqu'un entourage est présent, l'évaluation comportementale est souvent faussée par la présence des alcoolisations aigues quotidiennes qui retentissent sur le comportement des patients (désinhibition, agressivité, apathie, perte d'intérêt, émoussement affectif...).

En considération de la sévérité des atteintes neuropsychologiques et de la vulnérabilité de B., tant d'un point de vue de son autonomie au domicile que sur le plan de ses capacités à maintenir l'abstinence, une prolongation de l'hospitalisation lui est proposée avec comme objectif une réévaluation neuropsychologique quatre semaines après ce premier bilan afin de mettre en évidence une éventuelle récupération faisant suite à une abstinence (*cf.* encadré 5).

Encadré 5 – Récupération des troubles cognitifs des patients alcoolo-dépendants avec l'abstinence

La possibilité d'une récupération, au moins partielle, des atteintes cérébrales et des déficits cognitifs associés des patients alcoolo-dépendants avec l'arrêt de l'alcool est aujourd'hui clairement documentée [34-35]. Fein *et al.* [36] distinguent trois grandes étapes dans la récupération spontanée : le moment du sevrage, durant lequel les troubles cognitifs et comportementaux seraient présents, l'abstinence à court terme (de deux semaines à deux mois) où pourraient persister les troubles cognitifs mais pour laquelle les troubles comportementaux auraient disparus et enfin, une dernière période (plus de deux mois d'abstinence) où pourraient ne persister que les troubles exécutifs. La durée et l'amplitude de la récupération serait conditionnée par différents facteurs tels que l'âge [37], l'intensité et la nature de l'atteinte initiale et la consommation conjointe de tabac [38].

5. Suivi à court terme

Au cours de l'anamnèse, M. B. reconnaît le bénéfice de la poursuite de l'hospitalisation. Il se sent mieux et décrit la sensation d'une amélioration de sa vitesse de traitement. Sur le plan comportemental, M. B. reste parfois peu adapté, riant souvent de façon inappropriée et se montre plus nerveux que lors du bilan précédent, semblant davantage percevoir ses difficultés ou les enjeux des résultats. Ce second bilan (en date du 8 mars 2013, *cf.* tableau 17.1) cible les domaines cognitifs considérés comme altérés lors du bilan initial et met en évidence une régression du syndrome dysexécutif sur le plan cognitif, même si des troubles subsistent concernant notamment les processus d'inhibition, de flexibilité mentale et la mise en place d'une stratégie d'organisation visuo-spatiale efficace au test de la Ruche [39]. Malgré le sentiment d'amélioration décrit par B., le ralentissement idéo-moteur est toujours présent, en légère régression. L'amélioration de la symptomatologie dysexécutive avec le temps et l'abstinence est en faveur de troubles cognitifs consécutifs de la consommation d'alcool. L'anosognosie de B. semblant également en régression, il perçoit et/ou intègre mieux les éléments nous alertant sur sa vulnérabilité dans le maintien de l'abstinence (*cf.* encadré 6). Il accepte de prolonger sa prise en charge en milieu protégé afin de permettre la poursuite de la récupération spontanée.

Imp.LSM : 22490861

Encadré 6 – Coût cognitif de l'abstinence

Le maintien de l'abstinence représente un coût cognitif important pour les patients présentant un trouble de l'usage de l'alcool [40]. Les patients doivent notamment être en mesure d'inhiber des comportements automatisés de consommation d'alcool face à différentes situations et être en mesure de mettre en place de nouveaux automatismes comportementaux. La mise en place de nouvelles procédures comportementales implique d'avoir recours à des compétences de mémoire de travail, de mémoire épisodique et de fonctions exécutives [41] et l'atteinte mnésique et exécutive des patients alcoolo-dépendants est susceptible de compromettre cet apprentissage [18]. C'est pourquoi, lorsque les patients conservent des troubles de cette nature, ils demeurent vulnérables : générer des stratégies face aux situations à risque, les automatiser et par la suite résister aux tentations pourraient être difficilement accessible pour un patient conservant une atteinte exécutive.

6. Suivi à long terme

La troisième évaluation neuropsychologique réalisée au retour d'un séjour de sept semaines en soin de suite et de réadaptation (SSR) confirme la poursuite de la récupération sur le plan neuropsychologique, renforçant l'hypothèse de troubles cognitifs alcoolo-induits (bilan du 29 avril 2013 ; *cf.* tableau 17.1). La persistance de troubles exécutifs nous conduit à proposer à M. B. un suivi alcoologique rapproché dans le service par le biais de consultations médicales et d'ateliers de remédiation cognitive ayant pour objectif de poursuivre le travail motivationnel et de renforcer le développement de nouvelles stratégies visant au maintien de l'abstinence par le biais de méthodes d'apprentissage adaptées aux troubles du patient.

Les ateliers de remédiation cognitive conçus pour les patients présentant des troubles cognitifs en lien avec leur consommation d'alcool (TCAl) s'appuient sur l'hypothèse que la présence des altérations neuropsychologiques augmente la vulnérabilité vis-à-vis d'une rechute (même s'il est évident que ce processus soit pluri-factoriel [40]). Favoriser la récupération spontanée grâce à des techniques de réhabilitation cognitive permettrait ainsi d'améliorer les capacités de maintien d'abstinence [42]. Les études s'attachant à démontrer cette hypothèse sont rares mais, bien que présentant des limites méthodologiques, paraissent prometteuses

[43-45]. En considération de ces éléments, nous avons conçu un protocole de réhabilitation cognitive à destination des patients TCAl. Celui-ci comporte sept modules, correspondant aux processus cognitifs fréquemment altérés dans le cadre du trouble de l'usage de l'alcool (mémoire épisodique, mémoire de travail, inhibition, flexibilité, planification, prise de décision, théorie de l'esprit et cognition sociale). Chacun de ces modules est composé de plusieurs séances structurées de façon similaires quelle que soit la fonction cognitive mobilisée. Les premières séances visent à apporter aux patients des éléments de psycho-éducation *via* la mobilisation de la fonction cognitive considérée. Dans un second temps, les séances se focalisent sur l'implication de la fonction cognitive dans la vie quotidienne (mise en situation). Enfin les dernières séances du module portent sur son implication dans le maintien de l'abstinence. Les contre-indications à ce type de prise en charge concernent la présence de co-morbidités psychiatriques ou somatiques non stabilisées.

Un suivi régulier a été maintenu auprès de B. pendant plus d'une année en parallèle de l'abstinence d'alcool. Si une amélioration et une quasi-normalisation du fonctionnement neuropsychologique est observée au bout de quelques mois (il subsiste un léger ralentissement idéo-moteur et une sensibilité à l'interférence; voir 23 juillet 2014, *cf.* tableau 17.1), le lien privilégié établi entre le patient et le service notamment grâce aux ateliers de remédiation nous ont conduit à prolonger encore le temps de sa prise en charge, l'objectif visé alors n'étant pas neuropsychologique mais bien alcoologique. Nous souhaitions permettre à B. de renforcer les connaissances acquises, soutenir sa motivation au changement, l'aider dans l'élaboration de stratégies d'abstinence et valoriser ses compétences à des fins de renforcement du sentiment d'efficacité personnelle. Le patient est actuellement toujours abstinent d'alcool.

7. Conclusion

En synthèse, cette étude de cas illustre l'intérêt de considérer les conséquences de la consommation chronique d'alcool sur le cerveau et son fonctionnement dans le cadre de l'exercice clinique de la neuropsychologie. Cette sémiologie, encore trop peu connue des neuropsychologues cliniciens en dehors du champ de l'addictologie, touche pour autant un nombre conséquent de patients pris en charge en dehors des services dédiés à la prise en charge des addictions. La question de la consommation d'alcool n'est pas encore systématiquement posée lors

de l'anamnèse préalable au bilan neuropsychologique. Le recours à un outil d'évaluation tel que l'AUDIT (Alcohol Use Disorder Identification Test) développé par l'OMS permet de qualifier rapidement la nature de la consommation d'alcool et d'alerter le clinicien sur l'existence de potentiels troubles neuropsychologiques en lien avec une consommation excessive. Face au diagnostic différentiel entre les troubles cognitifs liés à la consommation excessive d'alcool et une autre étiologie, la mise en place de temps d'abstinence, favorables à la récupération spontanée des troubles liés aux consommations d'alcool, permet de répondre à la question (*cf.* figure 17.1).

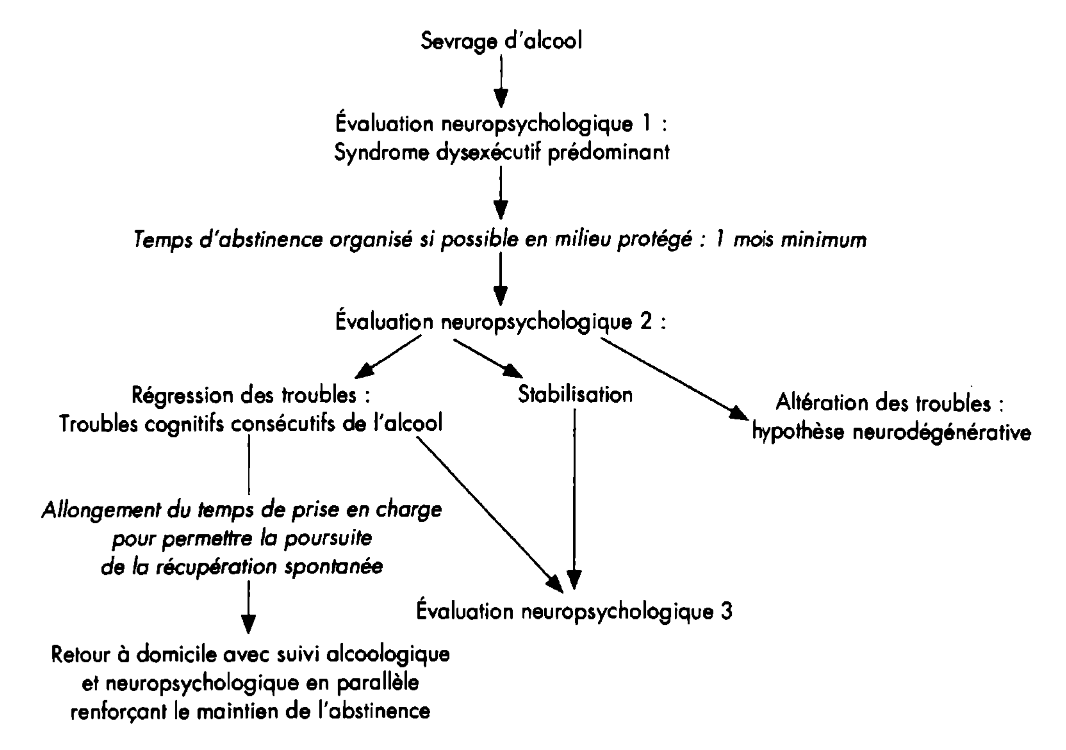


Figure 17.1 – *Arbre décisionnel en cas de syndrome dysexécutif dans un contexte de trouble de l'usage de l'alcool*

Bibliographie

[1] RITZ L., PITEL A.L., VABRET F., EUSTACHE F., BEAUNIEUX H. (2012). Alcoolo-dépendance : atteintes neuropsychologiques et diagnostics différentiels. *Revue de neuropsychologie*, 4, 196-205.

[2] VABRET F., BOUDEHENT C., BLAIS LEPELLEUX A.C. *et al.* (2013). Profil neuropsychologique des patients alcoolo-dépendants: identification dans

un service d'addictologie et intérêt pour leur prise en charge. *Alcoologie et addictologie*, 35, 215-223.

[3] BOUDEHENT C., BEAUNIEUX H., PITEL A.L., EUSTACHE F., VABRET F. (2012). Contribution de la neuropsychologie à la prise en charge de l'alcoolo-dépendance : Compréhension des phénomènes de résistance dans les thérapies motivationnelles ou cognitivo-comportementales. *Alcoologie et addictologie*, 34, 121-127.

[4] PROCHASKA J.O., DI CLEMENTE C.C. (1983). Stages and processes of self-change of smoking : toward an integrative model of change. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 51, 390-395.

[5] LE BERRE A.P., VABRET F., CAUVIN C. *et al.* (2012). Cognitive barriers to readiness to change in alcohol-dependent patients. *Alcoholism : Clinical and Experimental Research*, 36, 1542-1549.

[6] ROLLNICK S., HEATHER N., GOLD R., HALL W. (1992). Development of a short 'readiness to change' questionnaire for use in brief, opportunistic interventions among excessive drinkers. *British Journal of Addiction*, 87, 743-754.

[7] LE BERRE A., RAUCHS G., LA JOIE R. *et al.* (2013). Readiness to change and brain damage in patients with chronic alcoholism. *Psychiatry Research*, 213, 202-209.

[8] CUSHMAN P. JR., FORBES R., LERNER W. (1985). Alcohol withdrawal syndromes : Clinical management withlofexidine. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 9, 103-108.

[9] ZINN S., BOSWORTH H.B., EDWARDS C.L., LOGUE P.E., SWARTZWELDER H.S. (2003). Performance of recently detoxified patients with alcoholism on a neuropsychological screening test. *Addictive Behaviors*, 28, 837-849.

[10] ACKER C. (1986). Neuropsychological deficits in alcoholics : The relative contributions of gender and drinking history. *British Journal of Addiction*, 81, 395-403.

[11] UEKERMAN J., DAUM I., SCHLEBUSCH P., WIEBEL B., TRENCKMANN U. (2003). Depression and cognitive functioning in alcoholism. *Addiction*, 98, 1521-1529.

[12] MASCHKE M., WEBER J., BONNET U. *et al.* (2005). Vermal atrophy of alcoholics correlate with serum thiamine levels but not with dentate iron concentrations as estimated by MRI. *Journal of Neurology*, 252, 704-711.

[13] SCHAFER K., BUTTERS N., SMITH T. *et al.* (1991). Cognitive performance of alcoholics : a longitudinal evaluation of the role of drinking history, depression, liver function, nutrition and family history. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 15, 653-660.

[14] IHARA H., BERRIOS G.E., LONDON M. (2000). Group and case study of the dysexecutive syndrome in alcoholism without amnesia. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, 68, 731-737.

[15] BROKATE B., HILDEBRANDT H., ELING P., FICHTER H., RUNGE K., TIMM C. (2003). Frontal lobe dysfunctions in Korsakoff's syndrome and chronic alcoholism : continuity or discontinuity ? *Neuropsychology*, 17, 420-428.

[16] CHANRAUD S., MARTELLI C., DELAIN F. *et al.* (2007). Brain morphometry and cognitive performance in detoxified alcohol-dependents with preserved psychosocial functioning. *Neuropsychopharmacology*, 32, 429-438.

[17] NOËL X., BECHARA A., DAN B., HANAK C., VERBANCK P. (2007). Response inhibition deficit is involved in poor decision making under risk in nonamnesic individuals with alcoholism. *Neuropsychology*, 21, 778-786.

[18] PITEL A.L., BEAUNIEUX H., WITKOWSKI T. *et al.* (2007) Genuine episodic memory deficits and executive dysfunctions in alcoholic subjects early in abstinence. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 31, 1169-1178.

[19] CHANRAUD S., PITEL A.L., ROHLFING T., PFEFFERBAUM A., SULLIVAN E.V. (2010). Dual tasking and working memory in alcoholism : relation to frontocerebellar circuitry. *Neuropsychopharmacology*, 35, 1868-1878.

[20] PITEL A.L., ZAHR N.M., JACKSON K. *et al.* (2011). Signs of Preclinical Wernicke's Encephalopathy and Thiamine Levels as Predictors of Neuropsychological Deficits in Alcoholism without Korsakoff's Syndrome. *Neuropsychopharmacology*, 36, 580-588.

[21] PITEL A.L., BEAUNIEUX H., WITKOWSKI T. *et al.* (2008). Episodic and working memory deficits in alcoholic Korsakoff patients : the continuity theory revisited. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 32, 1229-1241.

[22] BEATTY W.W., HAMES K.A., BLANCO C.R., NIXON S.J., TIVIS L.J. (1996). Visuospatial perception, construction and memory in alcoholism. *Journal of Studies on Alcohol*, 57, 136-143.

[23] DAIG I., MAHLBERG R., SCHROEDER F. *et al.* (2010). Low effective organizational strategies in visual memory performance of unmedicated alcoholics during early abstinence. *GMS Psycho-Social-Medecine*, 7.

[24] ZINN S., STEIN R., SWARTZWELDER H.S. (2004). Executive functioning early in abstinence from alcohol. *Alcoholism, Clinicial and Experimental Research*, 28, 1338-1346.

[25] CHANRAUD S., LEROY C., MARTELLI C. *et al.* (2009). Episodic memory in detoxified alcoholics : contribution of grey matter microstructure alteration. *PLoS One*, 26, 4 (8).

[26] NOËL X., VAN DER LINDEN M., BREVERS D. *et al.* (2012). The contribution of executive functions deficits to impaired episodic memory in individuals with alcoholism. *Psychiatry Research*, 198, 116-122.

[27] PITEL A.L., WITKOWSKI T., VABRET F. *et al.* (2007). Effect of episodic and working memory impairments on semantic and cognitive procedural learning

at alcohol treatment entry. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, *31*, 238-248.

[28] MARTINOTTI G., DI N.M., TEDESCHI D., CUNDARI S., JANIRI L. (2009). Empathy ability is impaired in alcohol-dependent patients. *The American Journal on Addictions*, *18*, 157-561.

[29] MAURAGE P., GRYNBERG D., NOEL X. *et al.* (2011). Dissociation between affective and cognitive empathy in alcoholism : a specific deficit for the emotional dimension. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, *35*, 1662-1668.

[30] THOMAS P., WINTER N., JUCKEL G., ROSER P. (2013). Mental state decoding and mental state reasoning in recently detoxified alcohol-dependent individuals. *Psychiatry Research*, *205*, 232-240.

[31] MATTIS S. (1976). Mental status examination for organic mental syndrome in the elderly patients. In L. Bellak, T.B. Karasu (Éd.), *Geriatric Psychiatry: a handbook for psychiatrists and primarycare Physicians*. New York: Grune & Straton, p. 77-101.

[32] LEBERT F., PASQUIER F. (2008). Frontotemporal dementia: behavioral story of a neurological disease. *Psychologie et Neuropsychiatrie du Vieillissement*, *6*, 33-41.

[33] NEARY D., SNOWDEN J.S., GUSTAFSON L. *et al.* (1998) Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, *51*, 1546-1554.

[34] PITEL A.L., RIVIER J., BEAUNIEUX H., VABRET F., DESGRANGES B., EUSTACHE F. (2009). A six-month follow-up study of episodic memory and executive functions changes in alcoholic subjects. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, *33*, 490-498.

[35] SEGOBIN S., CHÉTELAT G., LE BERRE A.P. *et al.* (2013) Relationship between brain volumetric changes and interim drinking at six months in alcohol dependent patients. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, *38*, 739-748.

[36] FEIN G., BACHMAN L., FISHER S., DAVENPORT L. (1990). Cognitive impairments in abstinent alcoholics. *Addiction Medicine*, *152*, 531-537.

[37] MUNRO C.A., SAXTON J., BUTTERS M.A. (2000). The neuropsychological consequences of abstinence among older alcoholics: a cross-sectional study. *Alcoholism, Clinical and Experimental Research*, 24, 1510-1516.

[38] DURAZZO T., GAZDZINSKI S., MEYERHOFF D. (2007). The neurobiological and neurocognitive consequences of chronic cigarette smoking in alcohol use disorders. *Alcohol and Alcoholism*, 42, 174-185.

[39] VIOLON A., WIJNS C. (2004). Le test de la Ruche. *Test de perception et d'apprentissage progressif en mémoire visuelle.* Braine le Château (Belgique): L'application des techniques modernes.

[40] BEAUNIEUX H., RITZ L., SEGOBIN S. *et al.* (2013). Troubles neuropsychologiques dans l'alcoolo-dépendance : l'origine de la rechute ? *Revue de Neuropsychologie, 5*, 159-165.

[41] BEAUNIEUX H., HUBERT V., WITKOWSKI T. *et al.* (2006). Which processes are implicated in cognitive procedural learning ? *Memory, 14*, 521-539.

[42] BATES M.E., BUCKMAN J.-F., NGUYEN T.T. (2013). A role for cognitive rehabilitation in increasing the effectiveness of treatment for alcohol use disorders. *Neuropsychological Review, 23*, 27-47.

[43] HOUBEN K., WIERS R.W., JANSEN A. (2011) Getting a grip on drinking behavior : traininworking memory to reduce alcohol abuse. *Psychological Science, 22*, 968-975.

[44] HOUBEN K., HAVERMANS R.C., NEDERKOORN C., JANSEN A. (2012). Beer a no-go : learning to stop responding to alcohol cues reduces alcohol intake *via* reduced affective associations rather than increased response inhibition. *Addiction, 107*, 1280-1287.

[45] RUPP C.I., KEMMLER G., KURZ M., HINTERHUBER H., FLEISCHHACKER W.W. (2012). Cognitive remediation therapy during treatment for alcohol dependence. *Journal of Studies on Alcohol and Drugs, 73*, 625-634.

18

Évaluation cognitive dans le cadre d'un *chemobrain/chemofog*[1]

1. Par **Isabelle Léger, Johan Le Fel et Marie Lange.**

Imp.LSM : 22490861

1. Anamnèse

Nous recevons ce jour – vendredi 19 juin 2014 – Mme C. F., âgée de 47 ans, seule, car elle se plaint spontanément de fréquents oublis et de manques du mot qui affectent significativement sa qualité de vie au quotidien. Ses problèmes cognitifs l'inquiètent beaucoup. Elle demande donc un bilan de ses capacités cognitives en s'adressant au psychologue clinicien spécialisé en neuropsychologie du centre de lutte contre le cancer dans lequel elle est suivie. Mme C. F. a été prise en charge pour le traitement d'un cancer du sein droit. La patiente a été traitée par chirurgie conservatrice[1] (juin 2013), puis par chimiothérapie (fin de traitement : décembre 2013) et par radiothérapie adjuvantes[2] (terminée en mars 2014).

1.1 Éléments personnels

Date de naissance : 26/05/1967.

Scolarité : Bac + 3.

Profession : professeur des écoles, classe CP/CM1, depuis vingt ans. En arrêt maladie depuis 1 an.

Situation familiale : mariée, trois enfants de 10, 14 et 18 ans.

Fratrie : deux sœurs de 44 et 48 ans, indemnes de maladie cancéreuse.

Loisirs : course à pied, présidente d'une association d'aide à l'insertion par l'alphabétisation.

1.2 Autres antécédents médicaux

Chirurgicaux : appendicectomie à 14 ans.

Accouchements : par voies basses, sans difficulté.

Psychiatrique et/ou neurologique : absent.

1. Chirurgie consistant à retirer la tumeur et une petite partie des tissus l'entourant afin de conserver la majeure partie du sein.

2. Un traitement est dit « adjuvant » lorsqu'il fait suite à la chirurgie, permettant de réduire le risque de récidive de la maladie à travers la destruction des cellules cancéreuses restantes non retirées lors de la chirurgie.

1.3 Contenu de l'entretien clinique

1.3.1 Évaluation détaillée de la plainte

Mme C. F. se plaint de troubles de la concentration et de la mémorisation avec notamment des difficultés à trouver les mots justes pour s'exprimer et à se rappeler le nom de différents objets utilisés au quotidien. De plus, il lui arrive fréquemment d'oublier ce qu'elle avait l'intention de prendre ou de faire en passant d'une pièce à l'autre, d'égarer des objets (*e. g.* clefs, lunettes, téléphone portable). Il lui est également difficile de retrouver sa voiture sur le parking d'un centre commercial. Elle se sent perdue quand elle doit réaliser plusieurs tâches en même temps. Ces difficultés cognitives semblent avoir commencé quelques mois après le début des traitements adjuvants reçus pour son cancer du sein. Elle décrit les stratégies qu'elle a spontanément mises en place pour faire face à ses oublis (*e. g.* agenda, post-it) mais se désole du peu de résultats bénéfiques. Elle s'attriste de voir son entourage familial agacé par ses troubles et qui, de surcroît, lui demande de se concentrer bien plus qu'elle ne le fait. Enfin, ces troubles l'inquiètent, d'autant plus qu'elle doit bientôt reprendre son activité professionnelle, mais redoute de ne pas y parvenir.

1.3.2 Évaluation de l'humeur

L'entretien clinique commence par un discours factuel où Mme C. F. décrit les manifestations de ses troubles cognitifs quotidiens. Bien que n'ayant pas encore repris son activité professionnelle, elle pense avoir « fait le plus dur » dans la prise en charge de son cancer depuis la fin de la chimiothérapie et de la radiothérapie. Elle rapporte un entourage présent et soutenant (deux sœurs, mari, enfants et nombreux amis) et souligne n'avoir jamais été seule durant sa prise en charge (allers-retours à l'hôpital, en consultations ou encore au domicile – « maison toujours pleine d'amis prêts à rendre service, courses, accompagnement des enfants dans leurs activités... »).

Néanmoins, Mme C. F. se dit anxieuse suite à l'apparition de ces troubles cognitifs, craignant de ne plus être à la hauteur de ses responsabilités professionnelles.

À noter également, la sensation d'épuisement physique décrite par Mme C. F., n'ayant pas diminué depuis la fin de sa prise en charge oncologique, avec notamment des difficultés à terminer les activités débutées. S'ajoute également une insomnie (difficultés d'endormissement). Cette asthénie, associée à la présence de difficultés cognitives, l'amène

Imp.LSM : 22490861

également à s'interroger sur la poursuite de ses engagements associatifs (aide à l'insertion par l'alphabétisation).

Au total, l'entretien rend compte d'une anxiété en lien avec les troubles cognitifs et la reprise du travail[1], sans syndrome dépressif (absence d'humeur dépressive, d'aboulie[2] ou d'anhédonie[3]). Celle-ci est associée à une asthénie impactant les activités quotidiennes de la patiente.

1.4 Hypothèses diagnostiques

Au regard de l'antécédent médical de cancer de Mme C. F. et de sa plainte (*i. e.* nature et début des difficultés : quelques mois après avoir été traitée pour un cancer du sein), la présence de troubles cognitifs induits par la chimiothérapie du cancer du sein est supposée (phénomène de *chemobrain* – *cf.* encadré 1).

Encadré 1 – Mise en relation avec les données de la littérature

De nombreuses études ont montré l'impact des traitements anti-cancéreux sur la cognition et plus particulièrement celui de la chimiothérapie. Les patients, hors cancer du système nerveux central, se plaignent de difficultés à se souvenir, à penser ou à se concentrer. Ces altérations cognitives sont retrouvées dans la littérature sous le terme de *chemobrain* ou *chemofog* faisant référence à la notion de « brouillard cognitif ».

Ces vingt dernières années, les recherches se sont principalement focalisées sur l'impact de la chimiothérapie adjuvante sur la cognition dans le cancer du sein chez la femme de moins de 60 ans. Les études longitudinales mettent en évidence un déclin cognitif induit par la chimiothérapie chez un sous-groupe de patientes ; l'incidence de ces troubles allant de 15 % à 25 % [2]. Les troubles objectifs concernent principalement la vitesse de traitement, l'attention, les fonctions exécutives, la mémoire de travail et la mémoire épisodique (profil dysexécutif). Si pour la majorité des patientes ces troubles sont légers et transitoires, certaines patientes ont des troubles pouvant perdurer. Ces difficultés ont un impact négatif sur la qualité de vie des patientes [3] et peuvent perturber le retour au travail [4]. En outre, de tels déficits ont parfois également été observés avant le début du traitement adjuvant, suggérant un effet précoce du cancer en tant que tel sur la cognition [5].

---

1. Il ne s'agit donc pas d'un trouble anxieux généralisé (DSM-5 – [1]).
2. Perte d'initiative, absence d'envie.
3. Perte de la sensation de plaisir.

La plainte des patientes correspond principalement à des difficultés de concentration (lors de la lecture notamment), de mémoire prospective, à un manque du mot et à une perte d'objets [6]. Plusieurs études révèlent également des difficultés dans la réalisation de tâches multiples, d'apprentissage de nouvelles informations ou de nouveaux concepts – et ce particulièrement dans des situations impliquant plusieurs personnes ou comportant des distracteurs, témoignant d'une sensibilité à l'interférence (pour une revue voir [7]). Néanmoins, l'ampleur de la plainte cognitive de ces patients est rarement corrélée avec les troubles neuropsychologiques objectivés. La plainte serait davantage liée à des variables psycho-affectives (anxiété, dépression; pour une revue voir [8]). D'autres hypothèses à cette absence de relation entre troubles cognitifs et subjectifs sont notamment la mise en place de stratégies compensatoires, une référence temporelle différente entre l'évaluation objective et le ressenti des troubles (bilan neuropsychologique réalisé à un temps T et ressenti évalué sur les sept derniers jours) et le manque de sensibilité et de validité écologique des tests.

En plus des variables psycho-affectives, de nombreux autres facteurs peuvent être impliqués dans ces troubles cognitifs, tels que la fatigue induite par la pathologie et ses traitements, l'anesthésie générale de la chirurgie du cancer... [2, 9].

Néanmoins, compte tenu de l'anxiété évoquée par la patiente en lien avec ces troubles cognitifs et la reprise du travail, il convient d'écarter une étiologie essentiellement psycho-affective (*cf.* encadré 2).

Encadré 2 – Impacts des troubles psycho-affectifs sur la cognition

Les troubles psycho-affectifs tels que l'anxiété et la dépression peuvent être à l'origine de troubles cognitifs. Ils sont associés à des pensées intrusives, ou ruminations, qui vont accaparer les ressources attentionnelles des sujets. Les difficultés attentionnelles causées par ces pensées vont engendrer notamment des troubles de la mémoire de travail et de la mémoire épisodique – difficultés à mettre en œuvre spontanément des stratégies adaptées – et une diminution sélective des processus contrôlés [10-11]. Contre-intuitivement, la littérature montre que de manière générale chez les patientes ayant un cancer du sein, l'anxiété et la dépression ne sont pas liées aux performances aux tests neuropsychologiques (*e. g.* [2]) mais sont très liées à la plainte cognitive [8].

2. Évaluation neuropsychologique

2.1 Choix des outils proposés

Une évaluation de la qualité de vie à partir d'auto-questionnaires est importante en cancérologie car elle permet une évaluation plus holistique de la situation de la patiente. Le FACT-G[1], questionnaire spécifique à l'oncologie, permet d'appréhender quatre dimensions de la qualité de vie : bien-être physique, bien-être social et familial, bien-être émotionnel et bien-être fonctionnel [12]. Le FACT-COG[2] est complémentaire à l'anamnèse. Cet auto-questionnaire normé permet d'évaluer quantitativement la plainte cognitive mais également l'impact des difficultés cognitive sur les activités quotidiennes et plus généralement sur la qualité de vie [13-14]. Enfin, plusieurs facteurs susceptibles d'avoir un impact sur la cognition doivent être considérés, tels que la fatigue – FACIT-F[3] [15]– mais également l'anxiété et la dépression – HADS[4] [16].

Dans la perspective d'évaluer l'efficience cognitive globale, le MMSE [17] est utilisé. Conformément aux recommandations de l'International Cognition and Cancer Taskforce (ICCTF [18]), la mémoire épisodique, la vitesse de traitement et les fonctions exécutives seront évaluées : RL-RI 16 items [19], Figure de Rey – copie et rappel [20], code (WAIS-IV [21]), Trail Making Test, fluences verbales et Stroop (GREFEX [22]). La mémoire de travail et l'attention, fréquemment altérées dans le *chemobrain*, seront évaluées par les empans verbaux, la séquences lettres-chiffres, l'arithmétique (WAIS-IV) et le test d2 [23].

1. Functional Assessment of Cancer Therapy Scale – General.
2. Functional Assessment of Cancer Therapy – Cognitive Function.
3. Functional Assessment of Chronic Illness Therapy – Fatigue.
4. Hospital Anxiety and Depression Scale.

2.2 Interprétation du bilan neuropsychologique

Tableau 18.1 – *Résultats des auto-questionnaires et des tests*

	Tests/ Questionnaires	Max	Initial	Inter. quant.	Comparatif	Inter. quant.	Seuil
Thymie	HADS						
	Anxiété	21	10	N	**7**	N	≥ 11
	Dépression	21	7	N	**4**	N	≥ 11
Qualité de vie	FACT-G						
	Bien-être physique	28	19	N	**20**	N	≤ 17
	Bien-être social/ familial	28	20	N	20	N	≤ 12
	Bien-être fonctionnel	28	16	N	**18**	N	≤ 15
	Bien-être émotionnel	24	14	N	**16**	N	≤ 11
	FACIT-F	52	24	*	**38**	N	< 37
Plainte cognitive	FACT-COG						
	PCI	72	43	*	**64**	N	≤ 59
	QoL	16	5	*	**12**	N	≤ 8
	Oth	16	12	*	**16**	N	≤ 15
	PCA	28	14	*	**20**	N	≤ 18
Efficience globale	MMS	30	30	N	NA		27

	Tests/ Questionnaires	Max	Initial	Inter. quant.	Comparatif	Inter. quant.	Seuil
Attention/ Vitesse de traitement	Test d2						
	Perf. Quantitative (GZ)	658	327	c10*	**357**	c25	347
	Concentration (KL)	299	90	c10*	**115**	c25	94
	Code (WAIS IV)	135	42	Nsd 5*	**56**	Nsd 8	43
	TMT A Temps	–	53	1,21	**35**	– 0,07	66
	Erreurs	–	0	– 0,18	0	– 0,18	0,55
Mémoire	RL/RI 16						
	Rappel Immédiat	16	16	N	16	N	13
	Rappel Libre 1	16	8	– 1,14	**10**	– 0,22	7
	Rappel Total 1	16	16	N	16	N	12
	Rappel Libre 2	16	9	– 1.56	**12**	– 0,24	9
	Rappel Total 2	16	16	N	16	N	13
	Rappel Libre 3	16	11	– 1.29	**14**	– 0,05	10
	Rappel Total 3	16	16	N	16	N	14
	Rappel Libre Différé	16	11	– 1,50	**16**	– 0,77	10
	Rappel Total Différé	16	16	N	16	N	14
	Rappel FDR	36	24 Type I	0,41	**28** Type I	1,22	15
	Mémoire de travail						
	ARI	22	7	Nsd 5* Nsd	**10**	Nsd 7	7
	SLC (WAIS IV)	30	11	5*	**17**	Nsd 8	12
	MCH	48	16	Nsd 5*	**20**	Nsd 7	16

	Tests/ Questionnaires	Max	Initial	Inter. quant.	Comparatif	Inter. quant.	Seuil
Fonctions exécutives	TMT B Temps	–	141	2,83*	**101**	1,17	125
	Erreurs normales	–	0	– 0,30	0	– 0,30	1
	Erreurs persévératives	–	2	5,78*	0	– 0,27	1
	Fluences Verbales						
	Formelle (P)	–	14	– 1.86*	**23**	– 0,43	15,5
	Catégorielle (animaux)	–	31	– 0.67	**38**	0,14	24,5
	Stroop Dénomination (Temps)	–	41	– 1,50	**38**	– 1,80	74
	Erreurs non corrigées	–	0	– 0,30	0	– 0,30	1
	Lecture (Temps)	–	43	0,33	44	0,50	51
	Erreurs non corrigées	–	0	– 0,14	0	– 0,14	1
	Interférence (Temps)	–	163	2,40*	**121**	0,72	150
	Erreurs non corrigées	–	3	3,91*	**0**	0,50	2
	Copie de la FDR	36	36 Type I	2,22	36 Type I	2,22	29

Imp.LSM : 22490861

Inter. quant. : interprétation quantitative (centile, z-score, note standard, performance normale/pathologique) ; * : pathologique ; N : normal ; NA : non administré ; c : centile ; Nsd : note standard.

HADS : Hospital Anxiety and Depression Scale ; PCI : Perceived Cognitive Impairment ; QoL : Impact on Quality of Life ; Oth : Comments from others ; PCA : Perceived cognitive abilities ; FDR : Figure de Rey ; ARI : Arithmétique ; SLC : Séquence lettres-chiffres ; MCH : Mémoire des chiffres.

Résultats en gras et soulignés : amélioration entre le bilan initial et comparatif.

2.2.1 Bilan neuropsychologique initial (tableau 18.1)

En ce qui concerne les auto-questionnaires, la plainte cognitive évoquée spontanément par Mme C. F. est corroborée par les résultats du FACT-Cog. Elle rapporte un manque du mot, des difficultés attentionnelles et de rétention à court terme ainsi que des difficultés à retrouver l'endroit où ont été déposés des objets. Ces difficultés ont un retentissement négatif significatif sur la réalisation des activités quotidiennes de la patiente.

L'évaluation de la qualité de vie ne montre pas d'altération significative quel que soit le domaine considéré (bien-être familial, social, émotionnel et fonctionnel). Les scores au FACIT-F témoignent d'une asthénie significative confirmée par l'entretien. Mme C. F. rapporte une sensation d'épuisement ainsi que des difficultés à terminer les activités débutées.

Enfin, l'HADS ne permet pas d'objectiver l'anxiété décrite lors de l'entretien (anxiété en dessous du seuil pathologique [24]) ni d'élément dépressif.

L'évaluation de l'efficience cognitive globale montre des performances dans les normes, sans désorientation temporo-spatiale.

L'évaluation des capacités mnésiques met en évidence une mémoire rétrograde de qualité, sans difficulté pour retracer les données autobiographiques (*e. g.* situation familiale, fratrie...). De plus, les résultats au test de mémoire verbale épisodique sont dans la norme, sans trouble de l'encodage. La récupération spontanée d'informations est à la limite des seuils pathologiques mais les résultats se normalisent et sont maximisés quand des indices sont proposés pour retrouver les informations oubliées, témoignant ainsi d'un stockage efficace. En outre, la performance de mémoire épisodique visuelle est normale. Néanmoins, l'ensemble des subtests de mémoire de travail de la WAIS est déficitaire.

Concernant les capacités attentionnelles et de vitesse de traitement, une fluctuation des performances attentionnelles est objectivée (nombre de signes traités par ligne au test *d2*, indice SB[1]) ainsi qu'un ralentissement idéomoteur.

Au niveau exécutif, sont notés des erreurs persévératives, des difficultés de génération d'informations (fluence formelle) et un trouble de l'inhibition se traduisant par une augmentation du temps de réponse et du nombre d'erreurs produites.

Sur le plan instrumental, le discours est cohérent, fluide et tonique, sans manque du mot, sans paraphasie, sans agrammatisme et sans logatome. Bien que le bilan ne permette pas une évaluation fine des capacités praxiques, aucune difficulté n'est relevée au cours des épreuves proposées (copie de la Figure de Rey...).

2.2.2 Conclusion du bilan

En conclusion, la plainte cognitive de Mme C. F. est objectivée par le bilan cognitif mettant principalement en évidence des troubles de la vitesse de traitement, de l'attention, de la mémoire de travail et des fonctions exécutives (dont difficultés de génération d'informations). De plus, bien que la récupération spontanée d'informations nouvellement apprises soit globalement non pathologique, les performances mnésiques observées témoignent de difficultés modérées (principalement en mémoire de travail).

Au regard de l'antécédent de cancer de Mme C. F. et de sa plainte (nature et début des difficultés: quelques mois après avoir été traitée pour un cancer du sein), nous faisions l'hypothèse de troubles cognitifs induits par la chimiothérapie du cancer du sein (phénomène de *chemobrain*). Néanmoins, compte tenu de l'anxiété évoquée par la patiente en lien avec ces troubles cognitifs et la reprise du travail, il convenait d'écarter une étiologie essentiellement psycho-affective[2].

1. Indice SB: intervalle de variation, *i. e.* différence entre performance maximum et minimum par période de test (GZ maximum – GZ minimum). Permet d'évaluer si le rythme de travail est constant ou irrégulier.

2. Éléments permettant d'écarter cette hypothèse: antécédent de cancer; plainte (nature et début des difficultés: quelques mois après avoir été traitée pour un cancer du sein et non à l'issue de l'annonce diagnostique), absence de syndrome dépressif (absence d'humeur dépressive, d'aboulie ou d'anhédonie), anxiété: score à l'HADS en dessous du seuil pathologique; anxiété en lien essentiellement avec les troubles cognitifs et la reprise du travail.

Imp.LSM : 22490861

Au total, les troubles cognitifs objectivés, associés à l'antécédent de cancer, sont en faveur d'une étiologie de *chemobrain* et ce d'autant plus que la chronologie des événements est évocatrice (apparition des troubles après les traitements adjuvants).

Dans ce contexte, au-delà du bilan neuropsychologique ayant pour but de déterminer l'étiologie de la plainte et des troubles observés, il est important de proposer une prise en charge adaptée au patient. Celle-ci est souvent multidisciplinaire combinant ainsi, au cas par cas, une rééducation cognitive à une prise en charge psychologique [25] ou à des séances de relaxation/sophrologie en fonction de la plainte et des symptômes du patient. Une prise en charge cognitive individuelle a été proposée à Mme C. F., au regard de sa plainte et des troubles présentés avec pour objectif de faciliter sa reprise du travail. Une nouvelle évaluation neuropsychologique sera réalisée à l'issue de cette prise en charge pour en évaluer le bénéfice.

3. Prise en charge

Une prise en charge cognitive hebdomadaire de neuf séances a été proposée à Mme C.F. Les séances étaient individuelles, duraient 45 minutes et étaient réalisées à partir de l'un des logiciels de rééducation disponible, RehaCom®[1] [26], qui comporte des tests de difficulté croissante. La prise en charge a porté sur les processus attentionnels, les fonctions exécutives, la mémoire à court terme et la mémoire verbale. Lors de chaque séance, les tests étaient accompagnés de retours, pour aider à l'application des exercices effectués dans la vie quotidienne (transfert des apprentissages) et pour proposer des « stratégies cognitives simples » (prendre le temps pour prendre connaissance d'une information à retenir : « Lorsque vous laissez votre voiture dans un parking d'un centre commercial, prenez 10 secondes pour trouver un point de repère qui vous servira de guide pour retrouver votre voiture » [25]).

1. Le logiciel RehaCom® a prouvé son efficacité auprès de patients cérébro-lésés ou traumatisés crâniens. Il est composé de plus de 20 modules informatisés et comporte des tests adaptatifs, un entraînement individuel et un « feed-back » spécifique aux erreurs dans chaque dimension d'entraînement.

4. Évaluation comparative à trois mois

Cette seconde évaluation était proposée dans le but de rendre compte de l'évolution des performances cognitives et de la plainte à l'issue de la prise en charge (*cf.* colonne « comparatif » tableau 18.1).

Les résultats du second bilan neuropsychologique de Mme C. F. mettent en évidence une diminution de la plainte cognitive – n'ayant plus de retentissement sur ses activités quotidiennes. Une amélioration et une normalisation des capacités de mémoire de travail, attentionnelles, de vitesse de traitement et exécutives (inhibition, flexibilité et génération d'informations) est notée. Les performances de récupération spontanée en mémoire épisodique sont également meilleures.

Au total, la prise en charge proposée à Mme C. F. a été bénéfique tant sur le plan cognitif (performances objectives et plainte subjective) que sur sa qualité de vie. Ces résultats sont confirmés par l'entretien clinique.

Dans ce cadre d'intervention, le neuropsychologue a pour rôle d'accueillir la plainte cognitive d'un patient, de l'évaluer, d'objectiver les troubles associés, d'en identifier l'étiologie et si possible de les prendre en charge. Lors de la prise en charge cognitive, il a également un rôle de soutien psychologique : travail sur l'estime de soi, honte... en lien avec les troubles cognitifs. Cette prise en charge holistique pourra contribuer à une meilleure observance[1] des traitements du cancer. Chez les patients jeunes, cela peut faciliter le retour au travail et participer à une amélioration de l'humeur. Concernant les patients plus âgés, une évaluation cognitive approfondie peut constituer un critère de décision supplémentaire pour l'indication d'un traitement adjuvant, particulièrement lors de la prescription de chimiothérapie, celle-ci étant susceptible de majorer les troubles cognitifs initiaux au traitement du cancer. Ces interventions ont pour finalité l'amélioration de la qualité de vie et la prise en charge des séquelles du cancer.

1. Conformité de la prise médicamenteuse. En oncologie des traitements à raison d'un comprimé par jour peuvent être prescrits pour plusieurs années. Un défaut d'observance entraîne une diminution du bénéfice thérapeutique.

Imp.LSM : 22490861

5. Résumé de l'évaluation cognitive et des propositions de prise en charge (figure 18.1)

Plainte	Bilan neuropsychologique	Résultats du bilan	Prise en charge	Réévaluation neuropsychoplogique
• **Entretien clinique**, recueil de : – l'intensité de la plainte – des conséquences des troubles sur la vie quotidienne – des antécédents – d'informations sur l'humeur • **Décision d'effectuer le bilan si absence de facteurs confondants** comme : dépression et/ou anxiété sévères non traitées, trouble psychiatrique connu…	• **Auto-questionnaires** : humeur, qualité de vie, fatigue, plainte cognitive • **Tests** (selon les recommandations internationales de l'ICCTF, 2011) évaluant les fonctions suivantes : – Processus attentionnels et vitesse de traitement – Processus mnésiques verbaux et visuels – Fonctions exécutives • **Restitution des résultats aux tests** • **Proposition immédiate d'une prise en charge si nécessaire**	• **Profil en faveur du *chemobrain*** : • Antécédent de cancer personnel • Traitement du cancer par chimiothérapie • **Plainte cognitive depuis la prise en charge du cancer** • Troubles cognitifs principaux : **– attention et vitesse de traitement** **– fonctions exécutives** **– mémoire de travail** **– mémoire épisodique (récupération)**	• Exemple de prise en charge cognitive : – hebdomadaire, – logiciel informatique, – feed-backs au patient sur les résultats aux exercices de rééducation • **Autres propositions, au cas par cas** : psychologue clinicien, sophrologue…	• **Entretien clinique** (plainte, humeur, qualité de vie) • **Bilan** neuropsychologique **comparatif** • **Restitution des résultats du bilan comparatif** +/- bénéfices de la prise en charge

Figure 18.1 – *Résumé de l'évaluation cognitive dans le cadre d'un chemobrain/chemofog*

Bibliographie



[1] American Psychiatric Association (2013). *DSM-V: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. Washington : American Psychiatric Association.

[2] Ahles T.A. (2012). Brain vulnerability to chemotherapy toxicities. *Psycho-Oncology, 21*, 1141-1148.

[3] Le Fel J., Daireaux A., Vandenbosshe S. *et al.* (2013). Impact des traitements en cancérologie sur les fonctions cognitives : le point de vue des patients, leur attente et leur souhait de participer à des ateliers de rééducation cognitive. *Bulletin du cancer, 100*, 223-229.

[4] Nieuwenhuijsen K., de Boer A., Spelten E., Sprangers M.A., Verbeek J.H. (2009). The role of neuropsychological functioning in cancer survivors' return to work one year after diagnosis. *Psycho-Oncology, 18*, 589-597.

[5] Lange M., Giffard B., Noal S. *et al.* (2014). Baseline cognitive functions among elderly patients with localised breast cancer. *European Journal of Cancer, 50*, 2181-2189.

[6] Mitchell T., Turton P. (2011). "Chemobrain" : concentration and memory effects in people receiving chemotherapy – a descriptive phenomenological study. *European Journal of Cancer Care, 20*, 539-548.

[7] MYERS J.S. (2013). Cancer- and chemotherapy-related cognitive changes: the patient experience. *Seminars in Oncology Nursing, 29*, 300-307.

[8] PULLENS M.J., DE VRIES J., ROUKEMA J.A. (2010). Subjective cognitive dysfunction in breast cancer patients: a systematic review. *Psycho-Oncology, 19*, 1127-1138.

[9] LANGE M., RIGAL O., CLARISSE B. *et al.* (2014). Cognitive dysfunctions in elderly cancer patients: A new challenge for oncologists. *Cancer Treatment Reviews, 40*, 810-817.

[10] HERTEL P.T., HARDIN T.S. (1990). Remembering with and without awareness in a depressed mood: evidence of deficits in initiative. *Journal of Experimental Psychology. General, 119*, 45-59.

[11] JERMANN F., VAN DER LINDEN M., ADAM S., CESCHI G., PERROUD A. (2005). Controlled and automatic uses of memory in depressed patients: effect of retention interval lengths. *Behaviour Research and Therapy, 43*, 681-690.

[12] CELLA D.F., TULSKY D.S., GRAY G. *et al.* (1993). The Functional Assessment of Cancer Therapy scale: development and validation of the general measure. *Journal of Clinical Oncology, 11*, 570-579.

[13] JOLY F., LANGE M., RIGAL O. *et al.* (2012). French version of the Functional Assessment of Cancer Therapy-Cognitive Function (FACT-Cog) version 3. *Supportive Care in Cancer, 20*, 3297-3305.

[14] LANGE M., HEUTTE N., MOREL N., EUSTACHE F., JOLY F., GIFFARD B. (2015). Cognitive complaints in cancer: The French version of the Functional Assessment of Cancer Therapy-Cognitive Function (FACT-Cog), normative data from a healthy population. *Neuropsychological Rehabilitation, 7*, 1-18.

[15] YELLEN S.B., CELLA D.F., WEBSTER K., BLENDOWSKI C., KAPLAN E. (1997). Measuring fatigue and other anemia-related symptoms with the Functional Assessment of Cancer Therapy (FACT) measurement system. *Journal of Pain and Symptom Management, 13*, 63-74.

[16] RAZAVI D., DELVAUX N., FARVACQUES C., ROBAYE E. (1990). Screening for adjustment disorders and major depressive disorders in cancer in-patients. *British Journal of Psychiatry, 156*, 79-83.

[17] FOLSTEIN M.F., FOLSTEIN S.E., MCHUGH P.R. (1975). "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research, 12*, 189-198.

[18] WEFEL J.S., VARDY J., AHLES T., SCHAGEN S.B. (2011). International Cognition and Cancer Task Force recommendations to harmonise studies of cognitive function in patients with cancer. *The Lancet. Oncology, 12*, 703-708.

[19] VAN DER LINDEN M., ADAM S., AGNIEL A. *et al.* (2004). *L'Évaluation des troubles de la mémoire*. Marseille: Solal.

[20] REY A. (1959). *Manuel du Test de copie et de reproduction de mémoire de figures géométriques complexes.* Paris : Éditions Centre de psychologie appliquée.

[21] WECHSLER D. (2011). *WAIS-IV nouvelle version de l'échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes* – 4e éd. Paris : ECPA.

[22] GODEFROY O., GREFEX (2011). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques. Évaluation en pratique clinique.* Marseille : Solal.

[23] BRICKENKAMP R. (1998). *Test d'attention concentrée : D2.* Paris : Editions du Centre de Psychologie Appliquée.

[24] ZIGMOND A.S., SNAITH R.P. (1983). The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 67, 361-370.

[25] LÉGER I., DE BATZ L., DAUCHY S. (2013). Une consultation mémoire en cancérologie : entre plainte et trouble… *Psycho-Oncologie*, 7, 210-216.

26] RICHTER K.M., MODDEN C., ELING P., HILDEBRANDT H. (2015). Working memory training and semantic structuring improves remembering future events, not past events. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 29, 33-40.



19

Évaluation des capacités cognitives dans le cadre d'une expertise médico-légale d'une jeune adulte suite à un accident neurologique *in-utero*[1]

1. Par **Alexia Feuillet**.

Imp.LSM : 22490861

1. Dans quel cadre légal le « neuropsychologue expert » intervient-il ?

Le neuropsychologue peut être désigné dans le cadre judiciaire, dans une procédure pénale ou civile. Une affaire pénale désigne la prise en charge par l'institution judiciaire des conduites que la société réprime par la condamnation à une peine. Elle implique l'auteur d'une infraction et une victime. Les affaires civiles traitent des contentieux entre des personnes privées. Le droit pénal diffère du droit civil. Le neuropsychologue expert peut intervenir dans les deux champs mais il intervient le plus souvent dans le cadre civil, dans celui de l'indemnisation du dommage corporel. Le cas le plus fréquent est celui de l'indemnisation d'une victime d'un accident de la circulation (loi n° 85-677 du 5 juillet 1985 dite « loi Badinter ») ayant subi un traumatisme crânien.

Le neuropsychologue est alors désigné par un juge soit :

- Directement : il est alors expert judiciaire ; il est tenu de respecter les textes légaux relatifs à ce statut, tels que notamment le respect de la mission et du principe de la contradiction.
- Indirectement : il est nommé par l'expert judiciaire lui-même qui s'adjoint les services d'un expert intervenant dans un autre domaine de compétence que le sien. On parle communément d'avis sapiteur. L'expert a besoin du sapiteur pour remplir sa mission. Globalement, le neuropsychologue sapiteur doit respecter les mêmes règles que l'expert principal.

La contradiction est un principe général du droit civil (articles 14 à 17 du Nouveau Code de procédure civil) qui stipule que « nulle partie ne peut être jugée sans avoir été préalablement entendue ou appelée ». Les parties (personnes impliquées dans le litige), le juge et l'expert judiciaire doivent respecter ce principe fondateur du procès civil. Concrètement, l'expert judiciaire doit veiller à convoquer toutes les parties lors de l'expertise, à recueillir les remarques de chacune des parties, à autoriser la présence des médecins conseils lors de l'examen de la victime, etc. Ces règles s'appliquent bien entendu également au neuropsychologue.

Le neuropsychologue peut aussi être sollicité à titre privé par une des parties, c'est-à-dire la victime, son conseil (avocat) ou son médecin-conseil d'une part, ou la partie adverse (l'assureur ou dans la plupart des cas le médecin-conseil de l'assureur) d'autre part. Dans cette situation, le neuropsychologue n'est pas expert (« Il n'y a d'expert que l'expert judiciaire »). Il intervient en tant que conseil. Il n'est pas tenu de respecter les textes

relatifs à l'expertise judiciaire mais il peut s'en inspirer afin de renforcer sa crédibilité. Lorsque l'indemnisation des dommages de la victime suit une voie amiable (c'est-à-dire en dehors du système judiciaire, directement entre les parties), les parties peuvent se mettre d'accord pour que le bilan neuropsychologique soit fait de manière contradictoire, c'est-à-dire conjointement par un neuropsychologue nommé par la victime et par un neuropsychologue nommé par l'assureur[1], chacun agissant dans l'intérêt de sa partie. Les parties peuvent aussi s'accorder sur le choix d'un neuropsychologue unique dont ils accepteront les conclusions.

2. Contexte de l'évaluation

Mlle V. est une jeune adulte de 23 ans adressée en neuropsychologie libérale par son avocat. L'objectif est d'établir les séquelles cognitives consécutives à une hémorragie cérébrale anténatale. Le bilan neuropsychologique devrait donc permettre l'évaluation d'une partie des dommages corporels subis par cette victime qui mènera à son indemnisation sous forme financière. Le cadre légal est celui de la loi Badinter. En effet, la mère de Mlle V. a été victime d'un accident de la circulation lorsqu'elle était enceinte de six mois. Cet accident est à l'origine de l'hémorragie cérébrale de Mlle V. Le but du bilan est donc non seulement de faire état des séquelles (en termes de fonctionnement cognitif normal ou pathologique) mais aussi, dans le cas présent, d'essayer de déterminer le potentiel cognitif de cette victime, c'est-à-dire ce qu'elle aurait pu devenir sans cet accident. L'indemnisation est personnalisée. Le but poursuivi par le législateur est la réparation intégrale du dommage. Elle tient donc compte de ce qu'était la victime avant l'accident en termes d'autonomie, de loisirs, de niveau scolaire ou professionnel... (*cf.* la nomenclature Dintilhac déterminant les différents postes de préjudice susceptibles d'être indemnisés ; rapport de Jean-Pierre Dintilhac, président de la 2e chambre civile de la Cour de cassation remis au garde des Sceaux le 28 octobre 2005). Dans le cas de Mlle V., il n'y a pas de point de comparaison entre un avant accident et un après puisque l'hémorragie cérébrale dont elle a été victime a eu lieu avant sa naissance.

1. Cette pratique d'un examen neuropsychologique mené par deux neuropsychologues, s'inspirant des expertises médicales amiables contradictoires, pose des problèmes méthodologiques et déontologiques spécifiques aux psychologues, et nécessiterait de mener une réflexion collégiale sur la conduite à tenir dans de telles situations.

Imp.LSM : 22490861

La procédure est, pour le moment, amiable. Le bilan neuropsychologique s'effectue, par l'intermédiaire de son conseil, à la demande de la victime. L'objectif est donc de défendre ses intérêts. Le neuropsychologue intervient donc à titre privé, de manière unilatérale, c'est-à-dire qu'il effectue son examen seul et libre de le mener comme il le souhaite (sans respecter la contradiction). La mission est tacite. C'est au neuropsychologue de déterminer ce qu'il est important de porter à la connaissance de l'avocat et du neurologue conseil tout en tenant compte des différents postes de préjudice potentiels.

3. Choix des tests et de la méthode

Comme il appartient à la victime d'apporter les preuves de son dommage, il est important que le bilan soit le plus rigoureux possible afin qu'il ne puisse être remis en question par la partie adverse. Les conclusions doivent être argumentées et appuyées sur des faits. Pour cela, le neuropsychologue a recours à la démarche classique utilisée en neuropsychologie clinique et légale : étude détaillée du dossier médical, entretien clinique avec la victime et avec un proche, passation des tests, proposition de questionnaires, analyse des résultats, mise en correspondance de l'ensemble des informations recueillies et rédaction du rapport. Il s'attache tout particulièrement à recueillir les plaintes (ou doléances), les antécédents cognitifs personnels et familiaux (existe-t-il un état antérieur ?), les résultats scolaires, les résultats d'imageries cérébrales, les bilans neuropsychologiques ou psychologiques précédant son évaluation, les suivis de rééducation ou de psychothérapie, le niveau d'autonomie dans la vie quotidienne, ainsi que les loisirs, avant et après les faits. Il peut être nécessaire de demander à la victime ou à ses proches de fournir des pièces supplémentaires ou de leur demander de récupérer des pièces manquantes dont l'absence peut être déduite par la lecture du dossier fourni par la victime (comme par exemple, les comptes rendus des bilans neuropsychologiques, les résultats aux tests, les bulletins scolaires ou les rapports de stage).

Concernant la partie technique de l'évaluation, il apparaît nécessaire de privilégier les tests qui possèdent de bonnes qualités psychométriques en particulier en termes de standardisation et de normalisation [1]. Les épreuves utilisées dans les publications scientifiques avec la même population de patients sont privilégiées. L'évaluation est la plus exhaustive

possible afin de ne négliger aucune difficulté, d'autant plus que le neuropsychologue agit en qualité de conseil de victime.

Le rapport doit contenir tous les éléments qui fondent les conclusions. Les résultats aux tests et leurs références apparaissent clairement de manière à ce qu'ils puissent être réutilisés par la suite (pour un autre bilan par exemple dans le cadre clinique ou expertal) ou qu'un autre neuropsychologue puisse vérifier la conformité des résultats.

Dans le cas de Mlle V., l'atteinte cérébrale anténatale soulève la question du potentiel cognitif de la victime. Avant de répondre à cette question, le neuropsychologue doit en envisager la faisabilité puis sélectionner la méthode qui lui semble la plus appropriée, et à défaut la moins mauvaise.

4. Anamnèse

Mlle V. a 23 ans. Elle est gauchère à 100 % du fait d'une hémiparésie droite secondaire à l'hémorragie cérébrale anténatale. Elle possède le Bac et un diplôme de secrétariat. Elle est en recherche d'emploi et vit chez ses parents.

4.1 Rappel des faits

Vingt-trois ans auparavant, la voiture de sa mère est percutée par une autre voiture arrivant en face. Cette dame était alors enceinte de 6 mois. Deux mois plus tard, elle accouche par césarienne. L'accouchement se passe bien. Mlle V. présentait un poids et une taille de naissance dans la norme. Étant donné le contexte accidentel deux mois auparavant, Mlle V. est admise en néonatologie pour quelques semaines. L'échographie transfontanellaire initiale montrait l'existence d'un signal atypique de 10 mm localisé sous la corne frontale gauche, correspondant à une séquelle d'hémorragie sous épendymaire anténatale. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale mettait ensuite en évidence plusieurs types d'anomalies péri-ventriculaires au niveau des cornes frontales avec une lésion plus étendue à gauche correspondant à la séquelle d'hémorragie sous épendymaire décrite à l'échographie. Il existait par ailleurs une asymétrie nette au détriment des structures sous corticales hémisphériques gauches touchant les ventricules latéraux ainsi que les noyaux gris centraux (noyau caudé, noyau lenticulaire, thalamus). En conséquence, Mlle V. est porteuse d'une hémiplégie droite qui s'accompagne d'une

atteinte plus modérée du membre inférieur gauche. Pour ces difficultés motrices, elle a bénéficié d'un long suivi médical et kinésithérapique, ainsi que d'un suivi orthophonique de plusieurs années pour dysarthrie[1]. Actuellement, elle conserve des séquelles motrices invalidantes dans le quotidien. Elle a également bénéficié d'avis pédopsychiatriques et de suivis psychologiques. Elle présente un surpoids depuis la petite enfance lié à une tendance boulimique.

4.2 Sur le plan personnel et familial

Mlle V. vit chez ses parents, avec ses deux sœurs cadettes. Son père est ingénieur en aéronautique et sa mère est enseignante-chercheuse ; ils possèdent tous les deux un doctorat. Ses sœurs ont obtenu leur baccalauréat avec mention très bien. L'une est en première année de physique-chimie à l'université et l'autre est entrée en école d'ingénieur. Leurs résultats scolaires ont toujours été excellents.

Mlle V. a peu d'amis. Les relations amoureuses sont difficiles. Son projet est de trouver un emploi et de prendre un appartement.

4.3 Sur le plan scolaire et professionnel

Mlle V. a été scolarisée en milieu ordinaire dès la maternelle. Malgré son handicap physique, elle n'a jamais eu d'aide à la vie scolaire individualisée (AVSI). Elle a présenté à plusieurs reprises des difficultés d'intégration en classe dues à son handicap moteur mais aussi à des difficultés comportementales (conduites de refus et pleurs, manifestations anxieuses avec troubles du sommeil en maternelle, difficultés d'intégration avec pleurs en CP, etc.). Elle a dû bénéficier tout au long de sa scolarité d'un soutien scolaire intensif, auprès de ses parents et de professeurs extérieurs. Malgré cela, les résultats ont toujours été à la limite comme le montrent ses bulletins. Elle n'a pas redoublé jusqu'en 3e où elle a obtenu son BEPC. Elle a fait une 2de générale puis a redoublé pour une 2de en gestion. Elle a effectué la terminale en deux ans avec un étalement des épreuves du baccalauréat que ses parents ont obtenu. Elle a bénéficié d'un tiers-temps supplémentaire pour les examens. Elle a ensuite intégré une école de secrétariat, formation d'une année. Elle a effectué un stage qui s'est mal passé selon elle du fait d'un mauvais encadrement. Le rapport

1. Troubles de la parole dus à des difficultés lors de la réalisation motrice de l'articulation du langage.

de stage montre qu'elle présentait des difficultés d'initiatives, qu'elle commettait des erreurs dans le rappel des messages, etc. Elle a effectué également un stage dans le cabinet d'un ami de ses parents, avocat. Les tâches de base étaient effectuées correctement mais elle est apparue très fatigable. Depuis, elle reste chez elle et attend de trouver un autre stage ou un emploi. Elle possède une reconnaissance en qualité de travailleur handicapé (délivrée par la maison départementale des personnes handicapées).

4.4 Au niveau des activités de vie quotidienne

Selon Mlle V., les activités de vie quotidienne élémentaires sont réalisées avec une petite aide. Elle sait cuisiner. Elle sait faire les courses mais avec aide (elle est gênée pour porter les charges). Elle a besoin d'aide pour les tâches ménagères. Elle a peur d'apprendre à conduire mais souhaite le faire. Elle sait se servir d'un ordinateur et utiliser un téléphone. Elle ne gère pas ses comptes et n'a jamais effectué aucune démarche administrative car ses parents les ont toujours fait pour elle. Elle se déplace en transports en commun avec difficulté.

Selon ses parents, Mlle V. peut participer aux activités de vie quotidienne mais elle a besoin d'une guidance, elle ne peut mener à bien un projet (par exemple, professionnel) seule. Certaines tâches sont mieux réalisées que d'autres (comme la cuisine). Elle ne sait pas gérer l'argent, elle n'a aucune conscience de la valeur des choses et il lui est arrivé de prendre de l'argent sans autorisation.

4.5 Au niveau des loisirs

Mlle V. a pratiqué la natation, le ski, la musique, lorsqu'elle était enfant. Actuellement, elle a peu d'activités. Elle pratique la natation une fois par semaine. Elle tricote et lit un peu. Elle regarde beaucoup la télévision.

4.6 Sur le plan des plaintes

4.6.1 Les plaintes de Mlle V.

Mlle V. a peu d'amis et se sent seule. Sur le plan cognitif, elle se plaint de difficultés de concentration. Elle n'évoque ni trouble de mémoire, ni trouble du comportement. Elle dit pourtant qu'elle doit réviser assez souvent et qu'elle a besoin du contexte pour se souvenir.

4.6.2 Les plaintes de ses proches

Selon ses parents, Mlle V. présente des troubles du comportement : elle est très influençable, ce qui la met en danger, elle est irritable avec ses proches, elle abandonne vite, elle a une mauvaise hygiène depuis toujours et présente une appétence au sucre, elle a des difficultés à voir l'essentiel et se noie dans des choses inutiles. Sur question, ils rapportent des troubles de mémoire chez leur fille (elle fait répéter et se répète, elle a des difficultés d'apprentissage). La scolarité a été très difficile. Il a fallu beaucoup la stimuler. Sur le plan professionnel, elle est très fatigable (elle maintient son attention au maximum 3 heures). Il ne faut pas qu'elle soit distraite et ne peut faire que des tâches simples. Il ne faut pas qu'elle fasse toujours la même chose. Elle n'a pas confiance en elle ni en ses proches alors qu'elle fait confiance à des personnes inconnues. Elle veut parfois faire alors qu'elle ne peut pas et refuse de faire ce qu'elle pourrait. Elle est mal organisée. Elle n'arrive pas à faire d'effort. Il y a des conflits car elle s'énerve quand on la corrige. Ses réactions sont parfois disproportionnées. Elle a besoin d'aide pour se coiffer, pour porter.

4.7 Bilans neuropsychologiques précédents

Mlle V. a bénéficié d'un précédent bilan neuropsychologique réalisé à l'hôpital à la demande du médecin de médecine physique et réadaptation qui la suit depuis sa naissance. Ce bilan a été réalisé à l'âge de 15 ans suite aux difficultés scolaires de plus en plus importantes. Les résultats mettaient en évidence des troubles mnésiques, exécutifs, attentionnels et instrumentaux. On observait sur le plan intellectuel une dissociation entre des performances verbales et des performances non verbales au détriment de ces dernières.

5. Résultats aux tests du bilan actuel

5.1 Fonctionnement intellectuel

Les résultats à la WAIS-IV [2] mettent en évidence un quotient intellectuel total (QIT) à la limite de la norme. Toutefois, le profil est hétérogène puisque l'Indice de compréhension verbale (ICV) se situe dans la moyenne alors que les autres indices (Indice de raisonnement perceptif (IRP), Indice de mémoire de travail (IMT) et Indice de vitesse de traitement (IVT)) sont limites (*cf.* tableau 19.1). Les résultats aux différents subtests sont assez homogènes à l'intérieur des indices.

Tableau 19.1 – *Indices, rangs percentiles et intervalles de confiance obtenus à la WAIS-IV par Mlle V.*

Echelle	**Somme des notes standard**	**Note composite**	**Rang percentiles**	**Intervalle de confiance 90 %**	**Intervalle de confiance 95 %**
Compréhension Verbale	30	ICV 100	50	95-105	93-107
Raisonnement Perceptif	17	IRP 74	4	70-81	69-82
Mémoire de Travail	11	IMT 74	4	70-82	69-83
Vitesse de Traitement	30	IVT 72	3	68-83	66-84
Echelle totale	68	QIT 77	6	74-82	73-82

Plusieurs méthodes permettent d'évaluer le niveau intellectuel prémorbide afin de le comparer aux performances actuelles. Étant donné que Mlle V. a présenté son hémorragie cérébrale avant l'âge adulte, la méthode de Barona *et al.* a été privilégiée [3]. L'estimation se fonde sur une équation de régression linéaire tenant compte des variables socio-démographiques (âge, sexe, niveau scolaire et niveau socio-professionnel). Le niveau scolaire et le niveau professionnel retenus sont ceux que Mlle V. aurait dû atteindre si elle n'avait pas présenté de lésions cérébrales. Cette estimation paraît difficile et sujette à controverse. Il faut l'envisager avec beaucoup de précautions. Toutefois, le niveau scolaire et professionnel d'une personne est souvent corrélé à celui de ses parents [4]. On peut donc en déduire que le niveau auquel Mlle V. aurait pu correspondre à celui des études universitaires et des professions intellectuelles supérieures. Les résultats scolaires de ses sœurs vont dans ce sens, même si on ne peut pas préjuger de la variabilité interindividuelle. Les QI estimés obtenus à partir de ces niveaux se situent dans le niveau moyen supérieur. Rappelons que la méthode de la régression linéaire tend à surestimer les niveaux faibles et à sous-estimer les niveaux élevés. Par conséquent, le niveau « prémorbide » pourrait se situer entre le niveau moyen supérieur et supérieur, voire très supérieur mais cette dernière estimation ne peut être retenue car le risque d'erreur d'estimation devient trop important. Les QI estimés sont obtenus à partir du manuel de la WAIS-III qui fournit un QIT, un QI Verbal (QIV) et un QI Performance (QIP). Dans la WAIS-IV, le QIV et le QIP sont définitivement remplacés par l'ICV et l'IMT

d'une part, et l'IRP et l'IVT d'autre part. Au moment de l'évaluation, il n'a été possible que de comparer le QIV estimé à l'ICV et l'IMT et le QIP estimé à l'IRP et l'IVT. La comparaison (*cf.* tableau 19.2) montre que les indices observés se situent tous nettement en dessous des niveaux estimés hormis pour la différence entre l'ICV et le QIV estimé.

Tableau 19.2 – *Significativité des différences entre QIs estimés ($_e$) et indices observés ($_o$)*

	Différence	Seuil de significativité	Décision/Fréquence
$QIV_e - ICV_o$	115 – 100 = 15	16	Différence non significative
$QIV_e - IMT_o$	115 – 74 = 41	16	Différence significative à 1 %
$QIP_e - IRP_o$	111 – 74 = 37	17	Différence significative à 1 %
$QIP_e - IVT_o$	111 – 72 = 39	17	Différence significative à 1 %
$QIT_e - QIT_o$	115 – 77 = 38	15	Différence significative à 1 %

QI prémorbide estimé par la méthode de Barona en fonction des variables socio-démographiques (sexe = femme, âge = [20-24 [ans, code profession = 7 (professions intellectuelles), code niveau d'études = 7 (formation universitaire 2e ou 3e cycle) [5]) : QIV estimé = 115, QIP estimé = 111, QIT estimé = 115.

5.2 Fonctionnement mnésique

5.2.1 Mémoire de travail

À la WAIS-IV, M[lle] V. présente des empans de chiffres en ordre direct, inverse et croissant pathologiques[1]. L'Indice de mémoire de travail visuelle de la MEM-IV est limite.

5.2.2 Mémoire épisodique

À la MEM-IV (*cf.* tableau 19.3, [6]), les différents indices apparaissent pauvres, en particulier l'Indice de mémoire différée (IMD) qui est pathologique. Les difficultés sont plus marquées pour un matériel verbal (Indice de mémoire auditive plus faible que l'Indice de mémoire visuelle).

1. Le seuil pathologique est fixé à percentile ≤ 5 ou z ≤ – 1,65 [7].

Tableau 19.3 – *Indices, rangs percentiles et intervalles de confiance obtenus à la MEM IV par Mlle V.*

	Mémoire Auditive (IMA)	Mémoire Visuelle (IMV)	Mémoire Visuelle de travail (IMVT)	Mémoire Immédiate (IMI)	Mémoire Différée (IMD)
Somme des notes standard	23	30	13	32	21
Note d'indice	72	83	78	82	62
Erreur type de mesure	± 3.97	± 3.35	± 4.97	± 4.50	± 4.50
Rang percentile	3	13	7	12	1
Intervalle de confiance (90 %)	68-78	79-89	73-86	77-89	59-71
Intervalle de confiance (95 %)	67-79	78-90	72-87	76-90	57-72

Au test d'apprentissage d'une liste de mots de Californie [8], l'apprentissage est faible. Les scores en rappel libre et indicé après apprentissage d'une nouvelle liste, en rappel libre et indicé à long terme et en reconnaissance sont pathologiques, mettant en évidence des difficultés de stockage et de consolidation, ainsi qu'une sensibilité à l'interférence rétroactive. Les scores en rappel libre immédiat à 3 minutes et à 30 minutes de la Figure de Rey [9] sont pathologiques. La reconnaissance est normale. Il existe donc des difficultés d'encodage et/ou de récupération.

5.2.3 Limitations d'activités

Au Test de mémoire au quotidien du Rivermead Behavioural Memory Test (RBMT [10]), l'indice global de mémoire est limite. On observe des difficultés en mémoire spatiale (rappel immédiat et différé d'un parcours), en mémoire verbale (rappel différé de noms, rappel différé d'une histoire) et en mémoire prospective (rappel d'un rendez-vous).

Au Questionnaire d'auto-évaluation de la mémoire [11], Mlle V. présente des plaintes mnésiques dans la moyenne des personnes de son âge. Sa mère relève également peu de difficultés.

Imp.LSM : 22490861

L'observation directe montre que Mlle V. est mise en grande difficulté par les épreuves de mémoire (blocages, pleurs, opposition). Le rappel des souvenirs d'enfance est extrêmement pauvre.

5.3 Fonctionnement attentionnel

Les tests d'évaluation de l'attention (TAP; alerte phasique, vigilance, attention soutenue, vigilance, GoNoGo, attention divisée [12]) mettent en évidence des temps de réaction souvent pathologiques et un nombre d'omissions élevé, en particulier aux épreuves d'attention soutenue, de vigilance et d'attention divisée. Sur le plan comportemental, Mlle V. apparaît très fatigable.

5.4 Fonctionnement exécutif

Mlle V. obtient des résultats pathologiques aux tests de fluences verbales (« P » et « Animaux » [13]) et de fluences graphiques du D-KEFS [14]. Au Trail Making Test du D-KEFS, les temps d'exécution des phases de contrôle (balayage visuel, séquencement de chiffres et de lettres, vitesse motrice) sont déficitaires alors que la phase d'alternance lettres-chiffres est réalisée correctement. Au test d'interférence mot-couleur du D-KEFS, on retrouve le même profil. Au test de classement de cartes du Wisconsin [15], le taux d'erreurs persévératives est très important. Le test des six éléments du GREFEX [13] est imparfaitement exécuté mais le score global reste normal. Les résultats à la Tour du D-KEFS sont également normaux. Par contre, la figure de Rey est copiée de manière impulsive et désorganisée. Et la solution proposée au test des commissions de Martin [16] ne prend en compte aucune des contraintes imposées par la consigne.

5.5 Comportement, cognition sociale, qualité de vie

Au test de reconnaissance des émotions faciales (FEEST [17]), le score total apparaît nettement pathologique. La peur, la colère et la joie ne sont pas correctement reconnues. Ces difficultés sont importantes puisque la reconnaissance de la joie est rarement altérée.

5.5.1 Auto-évaluations

Au questionnaire « DEX » de la BADS [18-19], Mlle V. se plaint de peu de troubles du comportement. Elle note tout de même davantage de difficultés sur le plan émotionnel.

Au QOLIBRI [20], Mlle V. apparaît plutôt satisfaite du fonctionnement de sa pensée, de ses émotions et de son autonomie. Elle est moins satisfaite concernant ses relations sociales. La gêne ressentie est moyenne, voire faible, même sur le plan physique.

5.5.2 Hétéro-évaluations

Au questionnaire « DEX » de la BADS, la mère de Mlle V. rapporte des troubles du comportement chez sa fille plus importants que ceux rapportés par les proches de cérébro-lésés. Les difficultés rapportées concernent surtout les émotions, puis le comportement et la cognition.

L'échelle d'Iowa des changements de personnalité [21] n'est complétée que pour les comportements actuels. Il n'y a pas de comparaison avant et après l'accident neurologique possible. À titre indicatif tout de même, la mère de Mlle V. relève une forte intensité pour les items d'irritabilité, de manque d'initiative, de manque de résistance, de difficultés de jugement, d'impatience, d'agressivité, d'indécision, d'émotions inadéquates, et concernant le fait d'être facilement débordé. Le manque de conscience des difficultés est relevé.

L'observation directe montre que Mlle V. a un comportement inadapté lors des premiers échanges (demande de tutoiement, contact trop facile). Sa coopération au bilan est très fluctuante, ce qui demande un cadrage comportemental constant. On constate une grande labilité émotionnelle (pleurs face à la difficulté ou sans raison objective, jovialité excessive). Il existe une désinhibition, une impulsivité, un abandon face à l'échec et des digressions. On note quelques idées d'allure paranoïaque. L'anosognosie est importante.

5.6 Fonctions instrumentales

Les scores en calcul mental et posé du Test lillois de calcul (TCL2 ; [22]) sont dans la norme. Le score en copie de la Figure de Rey est pathologique mais les différents éléments sont correctement placés. L'exécution de gestes symboliques, arbitraires et de mimes d'action [23] est normale. Le score en dénomination d'images de la BORB [24] est également normal.

5.7 Analyse du bilan neuropsychologique actuel

Mlle V. âgée de 23 ans est secrétaire sans emploi. Elle vit chez ses parents. Elle a été victime de lésions cérébrales anténatales d'origine

traumatique, à la suite d'un accident de la circulation dont a été victime sa mère. Cet accident est responsable d'une triplégie droite et de séquelles cognitives et comportementales importantes.

5.7.1 Par rapport aux plaintes

Mlle V. présente une mauvaise conscience de ses difficultés cognitives. Il n'y a aucune suspicion possible d'exagération de troubles. Sa mère relève essentiellement les troubles du comportement chez sa fille qui sont en effet au premier plan. Les troubles de mémoire et d'apprentissage sont perçus secondairement, bien qu'ils aient eu un impact majeur sur les apprentissages scolaires, les difficultés ne s'expliquant pas seulement par la lenteur et les troubles du comportement. Les troubles du comportement rapportés par la famille correspondent à ceux observés directement.

5.7.2 Résultats du bilan neuropsychologique

Le bilan met en évidence :

- Sur le plan intellectuel, un niveau (limite) nettement en dessous du niveau attendu (au moins niveau moyen supérieur, probablement supérieur). Les aptitudes verbales sont correctes. Les apprentissages sémantiques sont en effet possibles même s'il y a des troubles de mémoire épisodique.
- Un déficit global de la mémoire de travail.
- Sur le plan mnésique épisodique, un fonctionnement global pauvre avec des difficultés plus marquées pour le matériel verbal, et cela au niveau de la récupération et du stockage plus que de l'encodage. Ces troubles ont rendu les apprentissages scolaires très lents et laborieux. Les succès scolaires n'ont été obtenus que grâce à un travail constant et très contraignant pour Mlle V. durant toute son enfance. Le niveau scolaire atteint est supérieur aux capacités cognitives réelles de Mlle V., mais il reste nettement en dessous de son potentiel socio-familial. La mémoire autobiographique est très déficitaire (souvenirs à partir du collège soit dans un gradient temporel d'une dizaine d'années).
- Sur le plan attentionnel, des difficultés d'attention divisée, d'attention soutenue et de vigilance, et une grande fatigabilité sont observées.
- Sur le plan exécutif et comportemental, il existe des troubles émotionnels au premier plan, un ralentissement du traitement de l'information, des persévérations, des difficultés de planification,

une anosognosie, une désinhibition, un défaut d'initiatives. Les difficultés attentionnelles et exécutives peuvent être un frein à la conduite automobile.

- Sur le plan instrumental, aucune difficulté particulière.
- Sur le plan psychologique, des éléments anxio-dépressifs secondaires au vécu du handicap (image négative de soi), aux troubles cognitifs et comportementaux eux-mêmes (situations d'échec constantes, difficulté à percevoir les troubles, troubles émotionnels).

Dans les différents courriers et expertises, la jovialité et la compliance rapportées de manière positive sont en fait le reflet de la labilité émotionnelle de M[lle] V. Son appétence à la communication peut être perçue comme adaptée ou agréable mais elle peut aussi poser problème avec des interlocuteurs malveillants. L'opposition n'apparaît qu'en situation de mise en échec et d'effort cognitif intense. Les troubles du comportement ont toujours été présents comme l'attestent les difficultés d'intégration scolaire et les nécessités de suivis psychologiques qui ne peuvent totalement s'expliquer par le vécu du handicap moteur.

L'ensemble des troubles, et en particulier le syndrome dysexécutif, est probablement lié aux lésions frontales et sous-corticales mises en évidence par les imageries cérébrales.

5.7.3 Par rapport au précédent bilan

Les mêmes types de troubles étaient observés lors du bilan réalisé à l'adolescence. Les troubles instrumentaux initialement relevés étaient non spécifiques et probablement secondaires aux autres troubles cognitifs (mnésiques et exécutifs). Ils ont donc diminué au cours du développement grâce aux apprentissages réalisés et au travail rééducatif (orthophonie, soutien scolaire, stimulations au quotidien); c'est pourquoi ils n'apparaissent plus à l'âge adulte.

5.7.4 Évolution des troubles

Les troubles ne sont plus susceptibles d'évoluer. Leur expression dépendra du milieu socio-professionnel dans lequel M[lle] V. évoluera (environnement adapté ou non, niveau de fatigue).

5.7.5 Impact

Les possibilités d'insertion professionnelle sont limitées par les troubles cognitivo-comportementaux. Si cette insertion était possible, elle ne pourrait se faire que dans un milieu adapté. Étant donné la fatigabilité, seul un travail à temps partiel pourrait être envisagé. Les troubles sont

Imp.LSM : 22490861

également un frein à la conduite automobile. Les troubles cognitifs et comportementaux ont un impact sur l'autonomie au quotidien et sur la capacité de Mlle V. à nouer des relations sociales adaptées. La mise en place d'une mesure de protection juridique devrait être envisagée.

6. Conclusion

Le neuropsychologue qui intervient dans le cadre médico-légal apporte ses compétences spécifiques aux médecins experts, et en particulier aux neurologues, afin de les aider à faire les liens entre le fait neurologique, les troubles cognitifs et psycho-affectifs qui en découlent et les conséquences de ces troubles sur la vie de la victime. Son travail est complémentaire à celui de l'ergothérapeute expert qui évaluera, lors de mises en situation réelle, la perte d'autonomie et les besoins en tierce personne (se référant à des postes de préjudice précis). Comme en clinique, l'approche pluridisciplinaire joue un rôle essentiel dans l'évaluation du handicap invisible des cérébro-lésés. Les troubles du comportement et leur impact sont souvent négligés ou mal interprétés. Dans le cas de Mlle V., ils ont souvent été attribués à une souffrance psychologique réactionnelle au handicap physique ou, en tous cas, ils n'ont pas été étiquetés clairement comme secondaires aux lésions cérébrales. Or la manière d'interpréter les difficultés a une influence sur la manière d'indemniser la victime. Les connaissances du neuropsychologue en droit du dommage corporel, qu'il agisse comme conseil ou expert, lui permettent d'orienter ses conclusions vers les questions clés de l'expertise (imputabilité, consolidation, postes de préjudices; voir [25] pour plus de précisions sur ce dernier point), même s'il n'y répond pas directement.

Il doit autant que possible répondre à la question qui lui est posée, bien que la connaissance qu'il a des limites de ses outils pourrait l'amener à ne pas le faire. Dans le cas de Mlle V., l'estimation de son potentiel cognitif porte à discussion. Pourtant, ignorer cette problématique lui serait préjudiciable (notamment pour la définition du taux d'atteinte permanente à l'intégrité physique et psychique et du préjudice professionnel). Le domaine de la « neuropsychologie légale », s'il on peut le nommer ainsi, se confronte à des problématiques communes à celles de la neuropsychologie clinique mais il soulève aussi des questions méthodologiques et déontologiques spécifiques qui en font un domaine passionnant et offrant de nombreuses perspectives de développement.

Bibliographie

[1] MEULEMANS T., SERON X. (2004). *L'Examen neuropsychologique dans le cadre de l'expertise médico-légale*. Sprimont (Belgique): Mardaga.

[2] WECHSLER D. (2011). *WAIS-IV. Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes* – 4e éd. Paris: ECPA.

[3] BARONA A., REYNOLDS C.R., CHASTAIN R. (1984). A demographically based index of premorbid intelligence for the WAIS-R. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 52, 885-887.

[4] BOUCHARD T.J. JR., MCGUE M. (1981). Familial studies of intelligence: A review. *Science*, 212, 1055-1059.

[5] WECHSLER D. (2000). *WAIS-III. Échelle d'intelligence de Wechsler pour adultes* – 3e éd. Paris: ECPA.

[6] WECHSLER D. (2012). *MEM-IV. Échelle clinique de mémoire de Wechsler*- 4e éd. Paris: ECPA.

[7] POITRENAUD J. (1995). Les évaluations psychométriques. In F. Eustache, A. Agniel (éd.), *Neuropsychologie clinique des démences: évaluations et prises en charge*. Marseille: Solal.

[8] DEWEER B., POITRENAUD J., KALAFAT M., VAN DER LINDEN M. (2008). *California Verbal Learning Test*. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée.

[9] MEYERS J., MEYERS K. (1993). *The Meyers Scoring System for the Rey Complex Figure and the Recognition Triall: Professional Manual*. Odessa: Psychological Assessment Resources.

[10] WILSON B.A., GREENFIELD E., CLARE L. *et al.* (2010). *RBMT 3 Rivermead Behavioural Memory Test* – 3e éd. Paris: ECPA.

[11] VAN DER LINDEN M., WYNS C., COYETTE F., VON FRENCKELL R., SERON X. (1989). *Questionnaire d'auto-évaluation de la mémoire*. Bruxelles: Editest.

[12] ZIMMERMANN P., FIMM B. (2010). *Tests d'évaluation de l'attention (TAP)* – Version 2.2. Adaptation française de Michel Leclercq. Herzogenrath: Psytest.

[13] GODEFROY O. ET LE GREFEX (2008). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques: évaluation en pratique clinique*. Marseille: Solal.

[14] DELIS D.C., KAPLAN E., KRAMER J.H. (2001). *Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS)*. Oxford: Pearson Assessment.

[15] HEATON R.K., CHELUNE G.J., TALLEY J.L., KAY G.G., CURTISS G. (1993). *Wisconsin Card Sorting Test Manual Revised and Expanded*. Odessa: Psychological Assessment Resources.

[16] MARTIN R. (1972). *Test des commissions*. Bruxelles: Editest.

[17] YOUNG A., PERRETT D., CLADER A., SPRENGELMEYER R., EKMAN P. (2002). *Facial Expressions of Emotion – Stimuli and Tests*. Oxford : Pearson Assessment.

[18] ALLAIN P., ROY A., KEFI Z., PINON K., ETCHARRY-BOUYX F., LE GALL D. (2004). Fonctions exécutives et traumatisme crânien sévère : évaluation à l'aide de la « Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome ». *Revue de neuropsychologie*, 14, 285-322.

[19] WILSON B.A., ALDERMAN N., BURGESS P., EMSLIE H., EVANS J.J. (1996). *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS)*. Bury St Edmunds : Thames Valley Test Company.

[20] TRUELLE J.L., KOSKINEN S., HAWTHORNE G., SARAJUURI J., FORMISANO R., VON WILD K., NEUGEBAUER E., WILSON L., GIBBONS H., POWELL J., BULLINGER M., HOFER S., MAAS A., ZITNAY G., VON STEINBUECHEL N. (2010). Quality of life after traumatic brain injury : The clinical use of the QOLIBRI, a novel disease-specific instrument. *Brain Injury*, 24, 1272-1291.

[21] JUILLERAT A.C., PETER-FAVRE C., VAN DER LINDEN M. (non publié). *L'échelle d'Iowa des changements de personnalité (EICP) : une adaptation en langue française de l'Iowa Scale of Personality Change (ISPC)*.

[22] BOUT-FORESTIER N., DEPOORTER H., PAVY M.L., SAN FILIPPO V., LEFEUVRE M., ROUSSEAUX M. (2005). *Test lillois de calcul (TLC2)*. Isbergues : Ortho Éditions.

[23] MAHIEUX-LAURENT F., FABRE C., GALBRUN E., DUBRULLE A., MORONI C. (2009). Validation d'une batterie brève d'évaluation des praxies gestuelles pour consultation mémoire. Évaluation chez 419 témoins, 127 patients atteints de troubles cognitifs légers et 320 patients atteints d'une démence. *Revue neurologique*, 165, 560-567.

[24] RIDDOCH M.J., HUMPHREYS G.W. (1993). *Birmingham Object Recognition Battery (BORB)*. Hillsdale : Lawrence Erlbaum Associates.

[25] AGHABABIAN V., BERLAND BENHAIM C., BARTOLI C., LEONETTI G. (2010). Implication du rapport Dintilhac dans l'expertise neuropsychologique. *L'Encéphale*, 36, 139-146.

20

Analyse différentielle de troubles praxiques d'utilisation d'objets[1]

1. Par Christophe Jarry, Philippe Allain, Didier Le Gall.

L'apraxie se définit soit comme un trouble des capacités gestuelles sans difficultés sensorimotrices élémentaires, sans trouble de compréhension ni de détérioration cognitive générale [1]. Des premiers travaux expérimentaux de Liepmann [2-3], il convient de retenir deux points essentiels. D'une part, l'apraxie est un syndrome autonome qui altère la réalisation d'actes volontaires. D'autre part, comme pour le langage, l'hémisphère gauche est dominant dans les fonctions gestuelles. Néanmoins, la proximité des sites cérébraux dévolus à la gestualité et au langage n'implique pas qu'ils soient identiques. Liepmann proposa de distinguer trois grandes formes cliniques d'apraxies : l'apraxie motrice, l'apraxie idéomotrice et l'apraxie idéatoire.

Cette typologie reste présente dans la littérature [1], mais les modélisations, développées ultérieurement en neuropsychologie cognitive [4-7] mettent surtout l'accent sur deux grands systèmes impliqués dans l'action : un système de production essentiellement dévolu aux aspects temporo-spatiaux des mouvements à travers différents sous-systèmes de sélection, génération d'images motrices, et un système conceptuel intégrant différents types de connaissances relatives à la fonction et la manipulation des objets. Les trois formes d'apraxie définies par Liepmann sont présentées dans le tableau 20.1 et mises en perspective avec l'opposition apraxie de production – apraxie de conception issue des modèles cognitifs de l'apraxie.

Dans ce chapitre, nous rapportons trois observations de patients présentant des troubles apraxiques et aphasiques. Si le propos est centré sur l'évaluation des troubles praxiques d'utilisation d'objets, trop peu souvent évalués en détail, notre réflexion va également s'intéresser aux formes d'aphasies associées. L'apraxie est usuellement associée à l'aphasie fluente, de type Wernicke, et à des lésions postérieures gauches. Pourtant, la littérature révèle des observations de troubles d'utilisation d'objets en association avec une aphasie non fluente, de type Broca et des lésions frontales [8-10]. Des auteurs comme Heilman *et al.* [11] suggéraient de distinguer deux formes d'apraxie sur la base du type d'aphasie, fluente et non fluente ; l'aphasie étant utilisée pour extrapoler les localisations antérieure ou postérieure des lésions. Sur la base de ces travaux, nous proposons d'examiner les liens éventuels entre type d'apraxie (conception ou production) et type d'aphasie, (respectivement aphasie fluente et aphasie non fluente). La méthode sera d'abord quantitative, le type d'apraxie étant caractérisé en fonction de la nature des épreuves échouées. Mais, compte tenu des limites de cette approche, nous apporterons une analyse complémentaire, plus qualitative, autour de deux grandes classes d'erreurs de sélection et de combinaison rappelant, d'une part, les confusions

et troubles de compréhension dans l'aphasie fluente et, d'autre part, la réduction de l'expression dans l'aphasie non fluente.

Tableau 20.1 – *Sémiologie des troubles praxiques chez Liepmann [2, 3]*

Types d'apraxie		Modélisation de Liepmann	Description des troubles
Apraxie de production	Apraxie motrice	Perte des souvenirs kinétiques. Respect du plan général de l'action.	Trouble proche de la paralysie affectant les gestes automatiques et volontaires. Perturbe la dextérité et la fluidité du mouvement de manière unilatérale.
Apraxie de production / **Apraxie de conception**	Apraxie idéomotrice	Les souvenirs kinétiques et le plan général de l'action sont préservés mais « déconnectés ».	Trouble bilatéral de la réalisation de gestes isolés ou séquentiels, sans objet, sur consigne verbale, présentation visuelle ou sur imitation. Notion de dissociation automatico-volontaire.
Apraxie de conception	Apraxie idéatoire	Les souvenirs kinétiques sont préservés mais le plan général de l'action est perturbé.	Trouble d'expression bilatérale affectant la manipulation, voire l'identification des objets. Touche les tâches simples et plus complexes (séquentielles).

1. Présentation des cas cliniques

1.1 L. G., 62 ans, droitière

L. G. est hospitalisée pour un hématome cérébral temporo-fronto-pariétal gauche. À l'entrée dans le service de neurologie, quatre jours après l'accident vasculaire cérébral (AVC), l'examen neurologique fait état d'une vigilance satisfaisante. Au niveau moteur, il existe quelques éléments d'hémiparésie droite. Au plan gestuel, une sévère apraxie idéatoire avec impossibilité d'utiliser un peigne ou un stylo est rapportée. Ces troubles praxiques semblent régresser dans les conduites spontanées mais ils persistent à l'examen exhaustif réalisé 21 jours après l'AVC. À cet examen, le langage a évolué vers une expression plutôt fluente, avec persistance d'un manque du mot et de paraphasies sémantiques que l'on retrouve aussi en lecture. La compréhension reste imparfaite à l'oral comme à l'écrit. Le diagnostic d'aphasie fluente de type Wernicke est

retenu en lien avec des lésions séquellaires temporo-pariétales gauches. Ce profil nous permet de poser l'hypothèse d'une apraxie de conception.

1.2 D. G., 69 ans, droitière

D. G. est adressée aux urgences par son médecin traitant en raison de l'apparition de troubles phasiques, d'allure fluctuante, depuis quelques jours. Le scanner cérébral objective un AVC sylvien gauche superficiel avec un discret remaniement hémorragique. Après sept jours, D. G. est hospitalisée dans le service de neurologie pour une prise en charge des troubles du langage. À l'examen neurologique, D. G. est vigilante. Il n'y a pas de déficit sensitivo-moteur, pas de dysarthrie, ni apraxie bucco-faciale ou gestuelle dans la conduite spontanée. L'évaluation de la sphère praxique gestuelle est réalisée 18 jours après l'AVC. Les capacités langagières ont alors déjà bien évolué. L'expression est plus intelligible avec une régression du jargon néologique initial. Il persiste un manque du mot et des paraphasies phonologiques, également présentes en dénomination, associées à des fautes de genre. Cliniquement, la compréhension est fluctuante. L'ensemble du tableau est évocateur d'une aphasie fluente de type Wernicke. Étonnament, la lésion visible à l'IRM est strictement frontale. Un doute subsiste sur une participation pariétale. Nous ne disposons malheureusement pas d'imagerie de contrôle. Pour autant le profil clinique nous permet, là aussi, de rechercher une apraxie de conception.

1.3 E. D., 61 ans, droitier

Patient hospitalisé après la survenue brutale d'une hémiplégie droite et d'une aphasie en lien avec un AVC ischémique sylvien gauche sur occlusion complète de la carotide interne gauche. L'examen praxique lui a été proposé dix jours après l'AVC. Lors de cette évaluation, l'examen neurologique objective une hémiplégie droite incluant la face, en association avec une hypoesthésie droite. Au niveau du langage, la compréhension des ordres simples est tout à fait possible. L'expression orale, en sortie de mutisme, est très réduite et laborieuse. Elle se limite à quelques vocalisations difficilement identifiables et une tendance à la stéréotypie. Malgré de larges lésions fronto-temporo-pariétales gauches, le tableau est évocateur d'une aphasie non fluente de type Broca qui pourrait donc être accompagnée d'une apraxie de production.

2. Stratégies d'évaluation

Les épreuves proposées s'inspirent largement des modèles cognitifs de l'apraxie évoqués en introduction. Elles permettent d'évaluer les connaissances conceptuelles relatives aux objets usuels ainsi que la production de gestes. À cela, nous ajoutons des épreuves évaluant des connaissances dites « pratiques », qui permettent de raisonner physiquement, mécaniquement, sur le matériel à disposition (*e. g.*, quel objet est assez lourd ou assez long pour faire percussion ou faire levier) et de résoudre des problèmes mécaniques nouveaux pour le sujet. Ces connaissances autorisent un raisonnement non pas verbal mais mécanique, technique, probablement cruciales pour les facultés humaines d'utilisation d'objets [12-15]. Les consignes des épreuves sont grammaticalement simples et soutenues par des items d'exemple pour minimiser l'impact des troubles du langage. Les passations sont filmées pour que les cotations puissent être faites après coup, voire par plusieurs cliniciens. Dans les épreuves de pantomimes, d'utilisation d'objets isolés et en dispositifs, la reconnaissance de postures et les associations fonctionnelles et catégorielles, nous utilisons le même nombre d'items (dix items d'évaluation et deux items d'exemple), comprenant les mêmes objets. Toutes les tâches sont conçues pour pouvoir être réalisées avec une seule main.

Pour les pantomimes et l'utilisation d'objets isolés, chaque objet est présenté successivement au patient qui doit démontrer, par mime ou avec l'objet en main, la manipulation usuelle de cet objet. Dans *l'utilisation d'objets en dispositifs*, le sujet doit réellement utiliser l'objet avec le dispositif fourni. L'épreuve est présentée dans deux modes, l'un en choix restreint, où seuls les objets et dispositifs nécessaires à la tâche sont présents (*e. g.*, verre et pichet, tournevis et vis déjà positionnée dans une planche, etc.), l'autre en choix multiple (les dix dispositifs sont toujours présentés un par un mais tous les objets cibles sont présentés simultanément). Comme pour les pantomimes et l'utilisation isolée d'objets, la cotation est la suivante : 2 points pour une production directe et fluide du geste attendu avec l'objet approprié, 1 point lorsque la production est satisfaisante après autocorrections (sélection de l'objet attendu ou ajustement du geste) et 0 point quand la production reste non-satisfaisante, inaboutie, malgré les autocorrections.

La résolution de problèmes mécaniques évalue spécifiquement les connaissances pratiques et les stratégies de résolution de problèmes [15-16]. Le

sujet doit extraire un cube ou une bille cible logé(e) à l'intérieur de boîtes transparentes, à l'aide de tiges différentes et plus ou moins pertinentes pour l'action à réaliser (de différentes tailles, épaisseur, rigidité...). Il y a également deux modes d'administration, avec et sans choix. Pour chaque item, 3 points sont attribués quand la cible est extraite de la boîte, 2 points lorsqu'elle est déplacée à l'intérieur, 1 point lorsqu'elle est simplement touchée et 0 point lorsqu'aucun de ces critères n'est atteint.

Les activités multi-tâches sont pluri-déterminées du point de vue des mécanismes cognitifs engagés et potentiellement difficiles à interpréter. Cependant, elles offrent de nombreuses possibilités aux patients et donc, des observations qualitatives intéressantes, comme nous le verrons dans la partie suivante. Nous proposons ici de faire du café, de peindre un dessin et de mettre en vase une fleur après avoir rempli un soliflore d'eau grâce à un entonnoir. Dans la modalité de choix multiple, le matériel nécessaire aux trois activités est présenté simultanément. Le nombre d'actions essentielles réalisées par le sujet permet d'obtenir un score entre 0 à 4 points pour chaque activité (*e. g.*, 4 points sont attribués si le filtre, le café et l'eau sont placés dans leurs réservoirs respectifs, eux-mêmes correctement fermés, et la cafetière mise en route; voir [17]). Pour ces trois types d'épreuves, les deux modes de choix sont conçus pour évaluer des troubles de sélection d'objets en lien avec une détérioration des connaissances sémantiques, sur les objets usuels, et des connaissances pratiques dans la résolution de problèmes mécaniques [12, 15, 18]. Dans *les associations fonctionnelles et catégorielles* ainsi que *la reconnaissance de postures d'utilisation*, le sujet doit désigner parmi plusieurs dessins ou photos quel objet ou geste est celui qui correspond à l'objet présenté [15]. Chaque bonne réponse vaut 1 point. Enfin, pour l'*imitation de gestes non significatifs*, nous utilisons les postures manuelles et digitales proposées par Goldenberg en 1999 [19]. Le tableau 20.2 présente les différentes tâches administrées à nos patients, en rapport avec les connaissances en jeu dans ces épreuves et le versant praxique examiné, production et conception (voir également [14]).

Tableau 20.2 - *Type de connaissances, systèmes praxiques examinés et performances des patients aux épreuves d'examen de l'apraxie*

Tests utilisés[a]		**Connaissances en jeu**	**Systèmes praxiques examinés**	**Groupe contrôle**[b]	**LG**	**DG**	**ED**
Pantomimes (20) :		Manipulation	Production et conception	17.3 (2.1)	2*	0*	7*
Utilisations d'objets isolés (20) :		Manipulation	Production et conception	18.7 (1.9)	5*	16	10*
Utilisations d'objets en dispositifs :	Choix multiple (20) :	Fonction et Manipulation	Conception et production	19.7 (0.6)	6*	6*	8*
	Choix restreint (20) :			19.8 (0.4)	12*	12*	14*
Résolutions de Problèmes Mécaniques :	Choix multiple (9) :	Pratiques	Conception et production	8.3 (0.8)	1*	2*	1*
	Choix restreint (9) :			8.4 (1.0)	3*	3*	7
Activités multi-tâches :	Choix multiple (12) :	Multiples	Conception et production	10.5 (1.5)	5*	6*	0*
	Choix restreint (12) :			11.4 (0.9)	6*	7*	0*
Appariements fonctionnels et catégoriels (20) :		Fonction	Conception	19.0 (1.0)	8*	17	8*
Reconnaissances de postures d'utilisation (10) :		Manipulation	Conception	9.0 (0.9)	6*	10	7*
Imitation de gestes non significatifs (40) :		Topographiques, corps	Production	37.8 (1.7)	28*	34*	38

a. Le score maximum figure entre parenthèses.
b. Scores moyens, les valeurs entre parenthèses sont les écarts-types.
* Scores pathologiques, en dessous du centile 5 (cases grisées).

3. Discussion autour de la distinction apraxie de conception-apraxie de production

Dans cette section, les résultats de nos trois patients sont comparés à ceux d'un groupe témoin composé de dix-neuf sujets, appariés par l'âge (voir tableau 20.2). Les atteintes du système de conception sont spécifiquement attendues du côté des associations fonctionnelles et catégorielles ainsi que de la reconnaissance de postures d'utilisation. Les atteintes du système de production doivent se retrouver particulièrement dans l'imitation de gestes non significatifs. La majorité des épreuves d'utilisation réelle engage les deux versants de conception et de production. C'est donc bien l'analyse des performances sur l'ensemble des épreuves qui doit permettre de dessiner un profil dominant pour chaque patient, et non l'examen d'une ou deux tâches. Notre attention se portera particulièrement sur les connaissances pratiques, évaluées par la résolution de problèmes mécaniques, et pour lesquelles nous avons déjà évoqué le rôle dans l'utilisation réelle et la sélection d'objets.

Commençons par examiner les performances de L. G. pour qui nous avons formulé l'hypothèse d'une apraxie de conception. Ses résultats, déficitaires dans toutes les épreuves de la batterie, invitent à conclure à une apraxie impliquant les deux systèmes de production et de conception. Cela est plutôt étonnant, puisque son profil aphasique nous paraissait faire assez peu débat et que ses lésions semblaient strictement postérieures. Par ailleurs, même si la compréhension n'est pas parfaite, il nous semble difficile d'y trouver l'explication d'un ensemble d'échecs si important. Dans ce profil déficitaire global, L. G. échoue également massivement la résolution de problèmes mécaniques. Mais, dans ce profil global de détérioration, il est difficile de mesurer l'impact spécifique de ce déficit des connaissances pratiques. Une analyse plus qualitative de sa conduite et l'examen comparatif des autres cas s'impose pour poursuivre la discussion sur L. G.

D. G. présente également une aphasie fluente avec des troubles de compréhension. Ses connaissances sur la fonction et la manipulation des objets sont conservées alors que ses capacités de pantomimes et d'imitation sont déficitaires. Contrairement à nos attentes vis-à-vis de son aphasie, son profil clinique évoque donc avant tout une apraxie de production. Elle réussit, néanmoins, l'utilisation d'objets isolés, suggérant que la présence physique de l'objet peut guider son geste, dans une certaine mesure. Toutefois, ce guidage ainsi que ses connaissances sur

la fonction et la manipulation ne permettent pas de réussir les tâches d'utilisation réelle. Le déficit des connaissances pratiques, notons-le, identiques à celui de LG, parait donc chez elle plus à même d'expliquer l'ensemble des troubles d'utilisation d'objets usuels et nouveaux.

E. D. ne réussit que l'imitation et la résolution de problèmes mécaniques en choix restreint. Son profil peut assez clairement s'interpréter comme une apraxie de conception, plus marquée pour les connaissances prototypiques sur la fonction des objets. Cela pourrait être cohérent avec la réussite dans la tâche de problèmes mécaniques en choix restreint, qui serait largement sous-tendue par ses bonnes capacités de mise en œuvre et de contrôle de la production gestuelle. Au demeurant, les troubles du langage, plutôt non fluents, nous suggéraient une hypothèse inverse, un trouble du système de production, par lésions antérieures, sans défaut de conception. Par ailleurs, malgré ce déficit isolé de production, E. D. est le patient qui échoue le plus sévèrement aux activités multi-tâches. Sa performance est même inférieure à celle de L. G. qui présente pourtant un déficit mixte, de production et de conception, qui aurait dû être plus handicapant dans cette épreuve.

En somme, contrairement à nos prédictions initiales, il apparaît difficile, par ces études de cas, de penser les troubles praxiques, de production et de conception, de manière analogique avec les troubles du langage, d'expression et de compréhension, en tout cas, par une approche quantitative. En revanche, cette première analyse démontre l'intérêt de croiser des résultats obtenus dans des épreuves spécifiques afin d'interpréter des troubles d'utilisation d'objets cliniquement observés dans le quotidien des patients. Elle démontre également les qualités explicatives de la distinction faite entre un système de production et un système de conception chez D. G. et E. D. En revanche, le profil de L. G. est plus discutable. Par ailleurs, la tâche de pantomime est sévèrement perturbée chez tous les patients, mais pour des raisons différentes. Cette épreuve est donc sensible mais peu spécifique. Enfin, les trois patients présentent un déficit de la résolution de problèmes mécaniques, notamment en modalité de choix multiple, suggérant que la détérioration de connaissances pratiques, techniques, peut être un dénominateur commun à l'ensemble des troubles d'utilisation d'objets observés. Il nous reste donc à explorer cette proposition plus en détail pour l'examen des troubles praxiques et l'analogie avec le langage.

Imp.LSM : 22490861

4. Analyse qualitative des troubles d'utilisation des patients

Nous avons déjà proposé [9, 13, 15] que les troubles d'utilisation d'objets, soient sous-tendus par une inaptitude à raisonner techniquement sur l'environnement et les objets. Nous faisons l'hypothèse que ce raisonnement se base sur des connaissances pratiques permettant d'analyser les objets en termes de moyens et de finalités d'action : la cuillère doit être suffisamment rigide et creuse pour contenir le liquide, sa matière ne doit pas fondre si le liquide est chaud, son manche doit permettre une prise en main assurée... La cuillère est donc le meilleur choix pour manger une soupe alors que, malgré des critères communs, la fourchette sera plus efficace pour la viande. Comme les mots et les phrases, tous les objets partagent des critères communs (taille, forme, résistance, perméabilité...) dont la richesse d'arrangements constitue notre environnement outillé. Nous suggérons donc également que cette analyse technique opère au travers de deux grands processus, un de différenciation, responsable de la sélection, l'identification, le classement, et un de combinaison, supportant l'arrangement, l'assemblage.

Comme l'aphasie fluente, de type Wernicke, entraîne de nombreuses substitutions, par confusions sémantiques et/ou phonologiques, avec une production abondante et incohérente, des troubles techniques de différenciation amèneraient une activité fluide mais marquée par des conduites d'approche, des substitutions d'objets, d'action, voire des modes de saisie. En bref, des difficultés d'identification de ce qui est à faire, de comment le faire, et donc de la sélection des objets et des postures de saisie. Au contraire, des troubles techniques de combinaison, comme dans l'aphasie non fluente, de type Broca, dominée par l'omission, se traduiraient par une activité réduite, des persévérations, des actions avortées, un défaut d'enchaînement, de séquences, voire un besoin de stimulation pour un manque apparent d'initiative. En rapport avec le type d'aphasie, nous proposons d'explorer l'hypothèse d'un trouble de différenciation chez D. G. (aphasie fluente) et d'un trouble de combinaison chez E. D. (aphasie non fluente). Nous terminerons par L. G. qui nous a laissé dans l'interrogative.

La conduite de D. G. ne montre pas de maladresse ou de difficulté de prise en main des objets (*cf.* bonne performance à l'épreuve d'utilisation d'objets isolés). Néanmoins, les modes de choix multiple entraînent la sélection de nombreux objets non pertinents. Dans les

activités multi-tâches, D. G. manifeste un comportement d'inventaire en commençant par toucher un peu tous les objets sans réellement savoir quoi faire. Pour l'item peinture, par exemple, D. G. met un peu de peinture sur la palette, puis de l'eau dans le bol, mais au lieu d'y tremper le pinceau, elle verse l'eau du bol dans un petit réservoir à peinture de la palette, et mélange la peinture qui s'y trouve avec le pinceau. Pour la fleur, elle met l'eau dans le soliflore avec l'entonnoir qu'elle laisse dans le vase, puis tente de poser la fleur dans cet entonnoir par la tête puis la tige, avant de finir par retirer l'entonnoir et peindre l'extrémité haute du soliflore. Dans l'utilisation d'objets en dispositifs, elle semble, malgré les changements de matériel, dans le projet de faire tenir « quelque chose sur », et parfois de manière très habile comme l'allumette en équilibre sur la capsule de la bouteille. Pour la résolution de problèmes mécaniques, D. G. saisit de très nombreuses tiges mais elle n'effectue jamais les opérations nécessaires pour extraire les cubes/billes. Son activité apparaît globalement fluide mais incohérente, désorganisée, malgré une prise en main relativement correcte des objets. L'ensemble argumente l'hypothèse d'un déficit probable de différenciation, particulièrement des finalités techniques, de ce qui est à faire.

Dans la tâche d'utilisation d'objets isolés, E. D. saisit correctement les objets par le manche, mais ne termine pas les actions. L'utilisation d'objets en dispositifs, choix multiple, montre très peu d'initiative, beaucoup de stimulations sont nécessaires. E. D. a plus tendance à mimer qu'à faire réellement. Le choix restreint améliore nettement la performance, attestant d'une certaine analyse du comment faire. Pour chaque boîte, de la résolution de problèmes mécaniques, E. D. essaye de nombreuses tiges qu'il peut laisser les unes après les autres à l'intérieur des boîtes. Il paraît néanmoins identifier l'objectif à atteindre, comme le montre ses bonnes performances en choix restreint. Les performances les plus déficitaires sont obtenues aux activités multi-tâches. En choix multiple, E. D. prend la feuille avec le motif et la repose. Puis il y rapporte, chacun à leur tour, différents objets, en mimant le geste de les poser dessus avant de les remettre à leur place. En choix restreint, il ne fait rien de plus que toucher les objets et esquisser quelques mimes. L'ensemble se caractérise donc plutôt par une réduction de l'activité et des mouvements, très peu d'initiative et une tendance à ne pas terminer les actions. Sa conduite nous semble plutôt évocatrice d'une difficulté de combinaison, d'enchaînement, analogique à la réduction de son langage.

Pour l'utilisation d'objets isolés et l'utilisation d'objets en dispositifs (UOD), choix restreint, L. G. manifeste une importante maladresse dans la saisie des objets. Les outils à manche comme le marteau ou

Imp.LSM : 22490861

le tournevis sont saisis verticalement, comme ils sont présentés, par l'extrémité du manche, avec une pince formée par le pouce, l'index et le majeur. Cela donne très peu de force et de stabilité à la saisie. Sur la consigne de démontrer leur utilisation, elle effectue un balancement de droite à gauche assez éloigné des mimes réalisés par les sujets contrôles. Pour l'UOD en choix multiple, LG reste souvent très perplexe face à la présentation des dispositifs. Devant la vis à demi enfoncée dans une pièce de bois, elle prend, après de nombreuses hésitations, le tournevis et le pose horizontalement ou milieu de la planche, la vis passant ainsi à travers l'orifice servant habituellement à suspendre le tournevis. Sa conduite globale est peu fluide dans le sens où elle fait peu. Un défaut de combinaison pourrait être évoqué. Mais, cette réduction de l'activité est surtout liée à des difficultés de prise en main et de sélection des objets. Nous posons donc l'hypothèse d'un déficit de différenciation, non pas de ce qui est à faire, des finalités, mais plutôt de comment le faire, des moyens techniques.

La figure 20.1 synthétise, très schématiquement, l'ensemble de nos propositions sur la typologie des troubles d'utilisation d'objets chez nos trois patients (voir également [9, 20]).

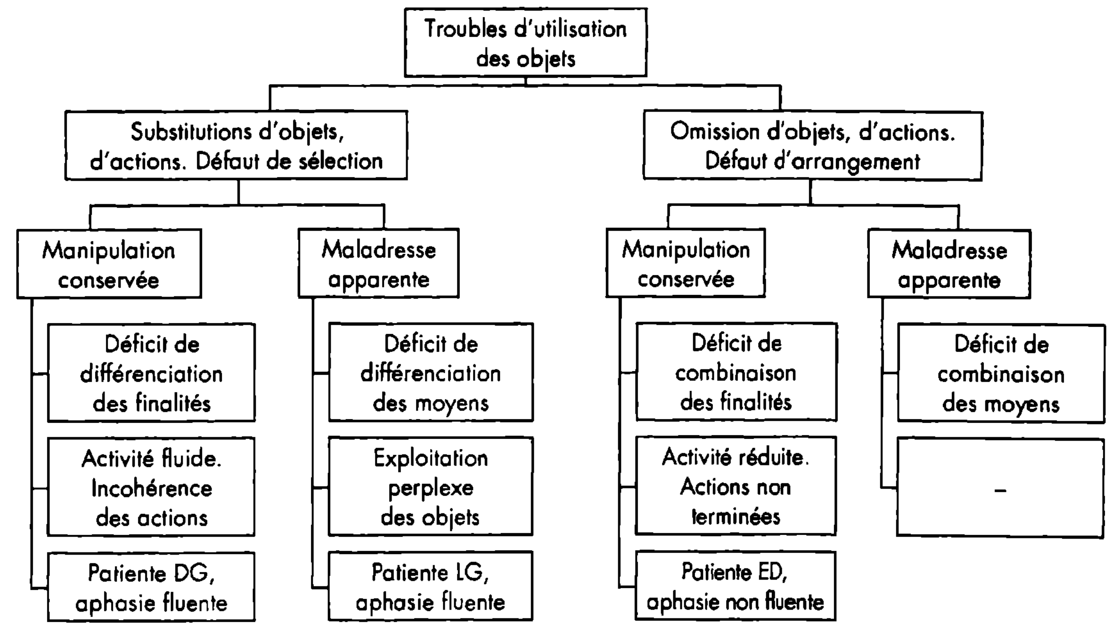


Figure 20.1 – *Proposition d'un arbre décisionnel appliqué à la typologie des troubles d'utilisation d'objets chez des patients aphasiques*

5. Conclusion

La démonstration qualitative proposée ici n'en est qu'à ses prémisses. Elle est évidemment critiquable méthodologiquement, notamment du fait que l'analyse des productions soit très descriptive et les épreuves encore rudimentaires. En effet, par analogie avec l'examen du langage dans ses aspects lexicaux, phonologiques et morphosyntaxiques, de nouvelles épreuves d'utilisation d'objets doivent maintenant être développées en dérivant les dispositifs, l'usage des outils, leur forme ou encore leur matière. Toutefois, à travers les processus de différenciation et de combinaison, il ressort quelques éléments de comparaison entre l'aphasie et l'apraxie, très souvent présentes conjointement, qui semblent plus rigoureux que la distinction production-conception.

Au demeurant, il nous semble nécessaire de croiser les analyses quantitatives, sur le type de connaissances en jeu, et qualitatives, sur les processus en présence, pour envisager de nouvelles épreuves d'évaluation et des stratégies de prises en charge combinées. De fait, au-delà d'une stricte approche par types d'épreuve, l'examen de ce trouble s'enrichit du recours à une grille de lecture qui peut s'appliquer sur l'ensemble des épreuves comme nous avons tenté de l'illustrer ici. Cette démarche clinico-expérimentale n'est certainement pas aisée face à la complexité des facultés cognitives en question et impose donc beaucoup de prudence dans les interprétations. En effet, comme l'architecture fonctionnelle du langage, celle de l'utilisation d'objets n'est probablement pas transparente et les difficultés observées chez les patients ne sont, sans doute, que des manifestations de surface pouvant varier entre les épreuves, en fonction du contexte, des stratégies palliatives des patients et de leurs autocorrections [9, 21-22]. De même, les propositions formulées ici sur le raisonnement technique n'épuisent pas tous les troubles d'utilisation d'objets, dont certaines manifestations peuvent également se retrouver en lien avec des déficits des fonctions exécutives ou de la mémoire sémantique dans certaines pathologies frontales ou dégénératives.

Enfin, toutes nos observations, et c'est bien souvent le cas en neuropsychologie, ne sont que ponctuelles et le fruit d'un examen unique. Il nous semble donc primordial de pouvoir examiner les patients sur de multiples séquences, avec le même type d'épreuves, pour entrevoir réellement la constance de leurs difficultés et de leur conduite.

Imp.LSM : 22490861

Remerciements

Nous remercions vivement les docteurs Frédérique Etcharry-Bouyx et Valérie Chauviré, ainsi que M. David Delafuys et M. François Osiurak, pour leur aide dans la réalisation de cette étude et leur participation à l'examen des patients.

Bibliographie



[1] Petreska B., Adriani M., Blanke O., Billard A.G. (2007). Apraxia : A review. In C. Von Hofsten, K. Rosander (éd.), *Progress in Brain Research*, vol. 164. Amsterdam : Elsevier, p. 61-83.

[2] Goldenberg G. (2003). Apraxia and beyond : Life and work of Hugo Liepmann. *Cortex*, *39* (3), 509-524.

[3] Le Gall D., Peigneux P. (2003). Les apraxies : Formes cliniques et modèles théoriques. In D. Le Gall, G. Aubin. *L'Apraxie*. Marseille : Solal, p. 92-132, 2e éd.

[4] Rothi L.J.G., Ochipa C., Heilman K.M. (1991). A cognitive neuropsychological model of limb praxis. *Cognitive Neuropsychology*, *8* (6), 443-458.

[5] Roy E.A. (1996). Hand preference, manual asymmetries, and limb apraxia. In D. Elliott, E.A. Roy (éd.), *Manual asymmetries in motor performance*. Boca Raton : CRC Press., p. 215-236.

[6] Stamenova V., Black S.E., Roy E.A. (2012). An update on the Conceptual–Production Systems model of apraxia : Evidence from stroke. *Brain and Cognition*, *80* (1), 53-63.

[7] Binkofski F., Buxbaum L.J. (2013). Two action systems in the human brain. *Brain and Language*, *127* (2), 222-229.

[8] De Renzi E., Pieczuro A., Vignolo L.A. (1968). Ideational apraxia : A quantitative study. *Neuropsychologia*, *6* (1), 41-52.

[9] Le Gall D. (1998). *Des apraxies aux atechnies : Propositions pour une ergologie clinique*. Bruxelles : De Boeck Université.

[10] Osiurak F., Jarry C., Allain P., Aubin G., Etcharry-Bouyx F., Richard I., Le Gall D. (2007). Des troubles praxiques aux troubles techniques. Une étude de deux cas. *Revue de neuropsychologie*, *17* (3), 231-259.

[11] Heilman K.M., Rothi L.J., Valenstein E. (1982). Two forms of ideomotor apraxia. *Neurology*, *32* (4), 342-342.

[12] GOLDENBERG G., HAGMANN S. (1998). Tool use and mechanical problem solving in apraxia. *Neuropsychologia, 36* (7), 581-589.

[13] OSIURAK F., JARRY C., LE GALL D. (2010). Grasping the affordances, understanding the reasoning. Toward a dialectical theory of human tool use. *Psychological Review*, 117 (2), 517-540.

[14] LE GALL D., ETCHARRY-BOUYX F., OSIURAK F. (2012). Les apraxies: synthèse et nouvelles perspectives. *Revue de neuropsychologie*, 4 (3), 174-185.

[15] JARRY C., OSIURAK F., DELAFUYS D., CHAUVIRE V., ETCHARRY-BOUYX F., LE GALL D. (2013). Apraxia of tool use: more evidence for the technical reasoning hypothesis. *Cortex*, 49 (9), 2322-2333.

[16] OSIURAK F., JARRY C., LESOURD M., BAUMARD J., LE GALL D. (2013). Mechanical problem-solving strategies in left-brain damaged patients and apraxia of tool use. *Neuropsychologia*, 51 (10), 1964-1972.

[17] JARRY C. (2013). *Les troubles d'utilisation d'objets: de la neuropsychologie cognitive vers l'anthropologie clinique.* Thèse de doctorat, Université d'Angers.

[18] BUXBAUM L.J., SAFFRAN E.M. (2002). Knowledge of object manipulation and object function: Dissociations in apraxic and non-apraxic subjects. *Brain and Language, 82* (2), 179-199.

[19] GOLDENBERG G. (1999). Matching and imitation of hand and finger postures in patients with damage in the left or right hemispheres. *Neuropsychologia, 37* (5), 559-566.

[20] SABOURAUD O. (1995). *Le langage et ses maux*. Paris: Odile Jacob.

[21] NESPOULOUS J.L. (1994). Le langage: Introduction. Linguistique, neurolinguistique et neuropsycholinguistique. Un parcours en quatre étapes... In X. Seron, M. Jeannerod (éd.), *Neuropsychologie humaine*. Liège: Mardaga, p. 317-319.

[22] NESPOULOUS J.L. (1997). Invariance et variabilité dans la symptomatologie linguistique des aphasiques agrammatiques: Le retour du comparatisme. In C. Fuchs, S. Robert (éd.), *Diversité des langues et représentations cognitives*. Paris: Ophrys, p. 227-239.

Imp.LSM : 22490861

Conclusion[1]

À la lecture des différentes évaluations neuropsychologiques regroupées dans cet ouvrage, il nous est apparu intéressant de souligner en quoi ces cas cliniques se ressemblent, bien qu'ils soient à l'origine très disparates en termes d'âge, de contexte ou encore de sémiologie clinique.

Tout d'abord, si le psychologue spécialisé en neuropsychologie évalue la nature et l'importance des perturbations cognitives, il paraît évident que son périmètre d'intervention est bien plus vaste. En effet, les différents cas cliniques présentés montrent que le/la psychologue spécialisé(e) en neuropsychologie s'attache également à comprendre les perturbations de nature émotionnelle, comportementale, psychopathologique (qui peuvent d'ailleurs être intriquées) et que, de manière bien souvent inséparable, il/elle apprécie également les conséquences en termes de retentissement fonctionnel dans la vie quotidienne. Bien que nous ayons pris le parti de traiter uniquement le bilan neuropsychologique à visée diagnostique, il apparaît que – même dans ce contexte « restreint » – les applications peuvent être très variées (*e. g.* expertise médico-légale, devenir d'une intervention chirurgicale, interactions entre pathologie psychiatrique et cognition, bilan permettant de mettre en place une prise en charge adaptée, etc.) nécessitant alors des connaissances dépassant le cadre même de la neuropsychologie : psychopathologie (*e. g.* trouble de l'humeur, addictologie), psychologie clinique, psychologie du développement, etc.

Il apparaît également que, quel que soit le domaine considéré, le psychologue spécialisé en neuropsychologie ne travaille pas seul. En effet, le bilan cognitif ne permet pas, seul, d'appréhender l'étiologie d'un profil donné, même quand celui-ci paraît « évident ». Comme cela peut être souligné dans la plupart des cas cliniques présentés ici, de nombreuses informations complémentaires sont nécessaires pour permettre de comprendre les causes des perturbations présentées par les patients (*e. g.* examen neurologique, imageries cérébrales, examens biologiques, et autres types de tests tels que des tests projectifs, un bilan orthophonique et/ou en ergothérapie ou une consultation psychiatrique par exemple).

L'ensemble des cas cliniques présentés permet aussi de mettre en exergue l'importance de l'entretien clinique grâce auquel le clinicien

1. Par **Christine Moroni et Pauline Narme**.

Imp.LSM : 22490861

pourra mieux comprendre l'histoire de la maladie, qui s'inscrit toujours dans une histoire de vie. Sans le recueil de celle-ci, il paraît difficile d'apprécier un profil donné, qu'il soit cognitif, émotionnel et/ou comportemental. Cet entretien clinique est également capital pour la compréhension de la plainte qui contribuera à guider le choix des outils composant l'évaluation cognitive. Ainsi, il n'existe pas de bilan « standard », et le professionnel devra s'adapter à chaque nouvelle situation. Si la rigueur méthodologique est indispensable (pour le choix des outils, leur administration et leur interprétation), ce panel de situations cliniques illustre également la place importante du « bon sens clinique » acquis grâce à des connaissances théoriques et surtout grâce à l'observation et à l'écoute réalisées au chevet des patients qui constituent les fondements de la pratique en neuropsychologie clinique. De même, si le psychologue spécialisé en neuropsychologie maîtrise ses outils, il en connaît tout autant les limites et pourra faire preuve de créativité face aux situations plus « exceptionnelles » – qui ne sont finalement pas si rares – pour lesquelles les outils normalisés n'existent pas ou ne peuvent être utilisés. Dans ces cas, il pourra rechercher des épreuves moins couramment utilisées, voire même en développer pour tenter de répondre à des questions spécifiques. Ainsi, si les missions d'ordres cliniques apparaissent au premier plan, le professionnel peut avoir un rôle dans le développement et la validation d'outils d'évaluation – en collaboration avec des équipes de recherche – ainsi que dans l'échange théorico-clinique en confrontant des cas cliniques à des modèles théoriques et en proposant des évolutions de ces modèles pour avancer dans la compréhension de l'architecture cognitive de certaines fonctions par exemple (*cf.* chapitres 1, 2 et 20).

Enfin, bien qu'ayant reçu des formations spécialisées en neuropsychologie dispensant des savoirs théoriques, des savoir-faire et des principes de savoir-être communs, il est évident à la lecture de ces différents cas cliniques, que chaque professionnel développe une approche et une sensibilité cliniques qui lui sont propres et qui, associée au fait qu'il cherche à comprendre la personne dans sa globalité, font de ce professionnel un « expert ». Malgré tout, il est important qu'il garde à l'esprit la nécessité de poursuivre une formation continue tout au long de sa carrière.

Ainsi, comme le disait si justement Jean Cambier, « dans un monde médical où le triomphe de l'imagerie fait présager la mort de la clinique, la neuropsychologie fait la part belle à la relation humaine » (cité par [1]).

Bibliographie

[1] Moreaud O., Allain P. (2011). La neuropsychologie : une discipline d'individualisation récente. In C. Thomas-Antérion, E. Barbeau, *Neuropsychologie en pratique(s)*. Marseille : Solal, p. 15-19.

Index des notions

A

C

D

Imp.LSM : 22490861

E

F

H

L

M

N

P

Q

S

T

Composition : Soft Office (38)

74023 – (I) – (1) – OSB 80° – SOF – GCO
Dépôt légal : mai 2016

Achevé d'imprimer par Dupli-Print à Domont (95)
N° d'impression : 2016041194
www.dupli-print.fr

Imprimé en France